

FACULTE de MEDECINE de COCHIN-PORT ROYAL

PARIS

ANNÉE 1971

THÈSE

N°

83

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Gérard COQUEREL

Né le 10 mai 1936 à PARIS (XV^e)

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS (A. R.)

ANCIEN INTERNE DE L'HOPITAL DE CAEN

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

La prédisposition FAMILIALE et HEREDITAIRE
aux PARALYSIES NERVEUSES PERIPHERIQUES

PRESIDENT

Professeur Stéphane THIEFFRY

A G E M C Editeur

- A ma femme, qui par son
concours précieux et sa patience,
m'a permis de mener à bien
cette étude

- A mon fils

Qu'ils trouvent ici l'expression
de tout mon amour pour eux.

- A mes chers parents

Qu'ils trouvent ici l'expression de
toute ma gratitude et mes sincères
remerciements pour ces longues
années d'étude au cours desquelles
leur soutien fut toujours remarquable.



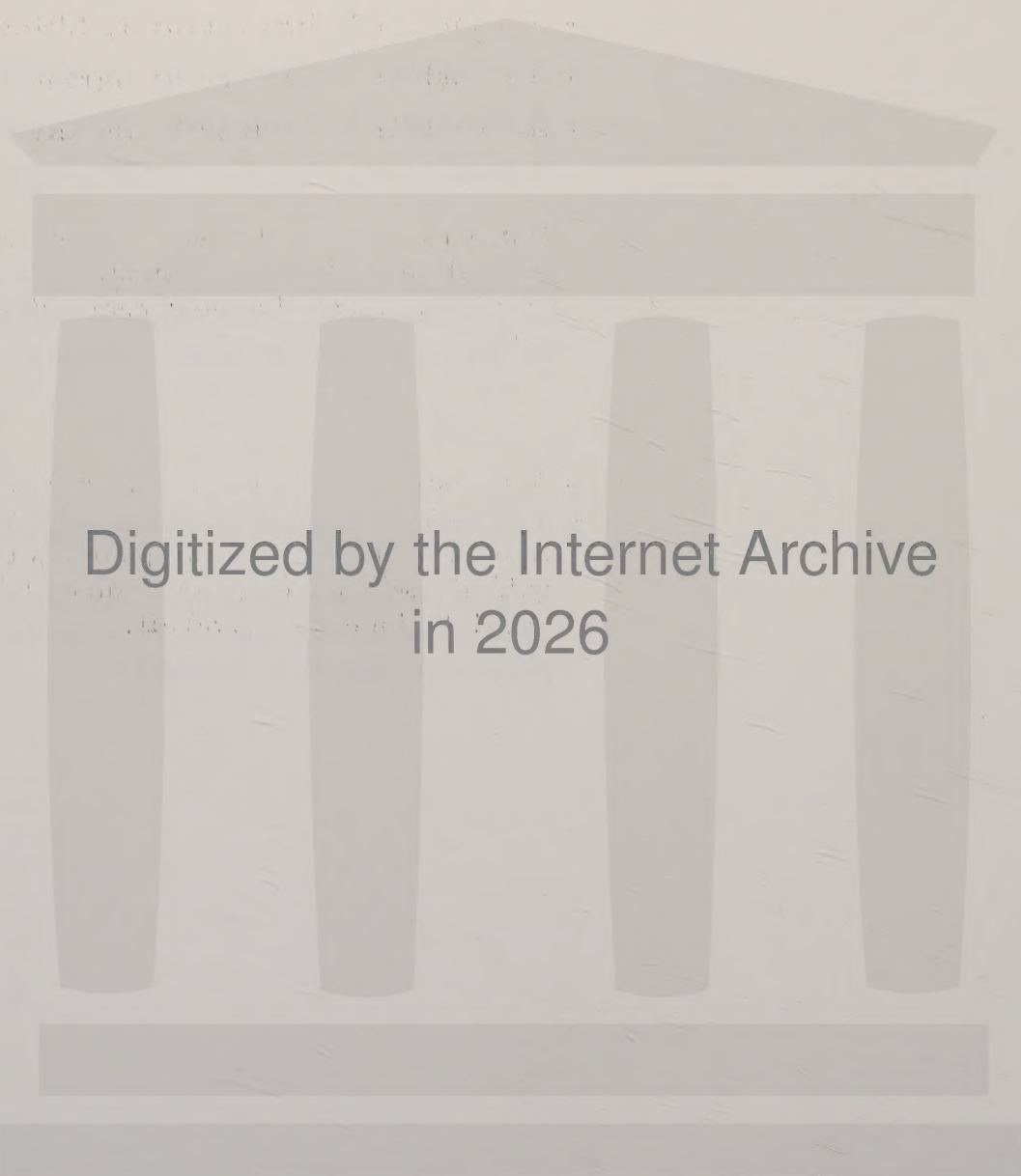
- A Monsieur le Professeur S. Thieffry,
dont l'enseignement remarquable fut
particulièrement enrichissant. Qu'il
trouve ici l'expression de mon profond
respect et mes plus vifs remerciements
pour le patronage qu'il a bien voulu
accorder à ce modeste travail.

- A Monsieur le Professeur J. L'HIRONDEL
- A Monsieur le Professeur Agrégé J. GUIHARD
- A Monsieur le Docteur J. AICARDI

Qui ont eu la gentillesse de nous permettre
de réaliser cette passionnante étude.
Qu'ils en soient vivement remerciés.

- A Monsieur le Professeur Agrégé J. LERIQUE

Avec nos remerciements pour les conseils
qu'il nous prodigua pour l'étude électro-
physiologique de ce travail.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556020_0013

- A Monsieur le Professeur R. LAPLANE

Le désir de nous destiner à la pédiatrie date, en effet, de notre passage dans son service. Nous avons beaucoup apprécié la qualité de son enseignement. Qu'il trouve ici l'expression de notre gratitude et nos sincères remerciements.

- A Monsieur le Professeur C. Betourné

Il nous donna le sens du travail et le sens de l'honneur de notre profession. Qu'il en soit remercié.

A mes Maîtres d'Externat

Messieurs le Professeur Baumann
 le Professeur C. Betourné
 le Docteur G. See
 le Professeur J. Gerbeaux
 le Professeur R. Laplane
 le Professeur S. Thieffry

A mes Maîtres d'Internat (C.H.U. de Caen)

Messieurs le Professeur Agrégé E. Poilpré
 le Docteur R. Villey
 le Professeur J. L'Hirondel
 le Professeur Agrégé J. Guihard
 le Professeur Agrégé R. Venezia

INTRODUCTION

Plus d'un siècle nous sépare aujourd'hui des premières découvertes de paralysies professionnelles, atteignant les porteurs d'eau de Rennes (1864). Le terme de "névrites professionnelles" fut pour la première fois institué par BALLET et LEUDET en France (1884) et, l'installation progressive des techniques modernes fût jusqu'à nos jours jalonnée de paralysies nouvelles, conséquences de gestes nouveaux et répétés, aboutissant à la notion de paralysies "médicales traumatiques" dont une étude des plus remarquables nous est donnée par la passionnante thèse de CIRILLI en 1950. Paralysies sensitivo-motrices ou motrices pures, névrites plexiques ou tronculaires où le facteur compressif, les microtraumatismes, le surmenage interviennent souvent, y sont étudiées remarquablement, depuis les cochers de fiacres russes aux redoutables marteaux pneumatiques, en passant par les tailleurs de diamant et les polisseurs d'or.

Mais, l'une des principales préoccupations de cet auteur était d'essayer de comprendre "pourquoi certains sujets font des paralysies alors que d'autres, et c'est l'immense majorité, exerçant la même profession, pratiquant les mêmes sports, faisant les mêmes actes de la vie courante, en sont indemnes".

Ainsi, se trouvaient posées les notions de prédisposition individuelle (JORKL - GUTTMAN), de moindre résistance (DOILIDSKY), d'hérédité chargée (PAULY), ou encore d'infirmité motrice congénitale du névraxe (VAN BOGAERT), ou de notion de familles neuropathiques (FERE).

Le soupçon d'une possible atteinte familiale faisait déjà son chemin et, à la lumière de notre étude, c'est en quelque sorte une réponse positive que nous apportons ici.

A partir d'un cas concernant un garçon de cinq ans, nous avons entrepris l'étude de sa famille, et fait le point sur les publications étrangères concernant cette affection. Elle se présente ainsi: paralysie isolée d'un nerf périphérique, récidivante. Paralysie de composante principalement motrice avec ou sans troubles sensitifs, et pratiquement indolore, laissant souvent des séquelles importantes, causes de changement de métier. La notion de microtraumatisme et singulièrement de pression nerveuse est telle que la plupart des auteurs intitulent leurs ouvrages: Paralysies compressives héréditaires. La notion de profession exposée y est très fréquente.

HISTORIQUE

L'existence d'une ou plusieurs paralysies périphériques, frappant plusieurs membres d'une famille de façon répétée, sans autre facteur étiologique connu que la grande fréquence de la compression du ou des nerfs en cause, est une notion presque inconnue en France, à l'inverse des pays anglo-saxons.

Cette mononeuropathie héréditaire, cette vulnérabilité à la pression des nerfs périphériques, n'est pourtant pas exceptionnelle, mais sa connaissance est récente puisque la première description nous en est donnée en 1947 par DE JONG à Amsterdam. C'est, en effet, à notre connaissance, à partir de cette date que le caractère familial est devenu un critère diagnostique majeur, contribuant à préciser le cadre nosologique de cette maladie.

Après DE JONG, GARLAND, en 1952, décrit cette affection chez des fermiers dont les habitudes particulières (semblables à celles des sujets de DE JONG) accroupies, agenouillées, favorisaient la pression sur laquelle insistaient déjà les auteurs cités par CIRILLI.

Puis, vinrent les travaux de DAVIES en 1954, de WAHLE & TONNIS en 1958, mais il faut attendre les études récentes de EARL et coll. en 1964 et de STAAL et coll. en 1965, pour voir apparaître les études électrophysiologiques. Cet éveil de curiosité et le perfectionnement technique des méthodes électro-physiologiques (GILLIAT et THOMAS) ont permis d'affirmer le caractère neurogène de cette affection et d'en suivre l'évolution.

Nous arrivons ensuite à l'étape histologique avec quelques biopsies nerveuses rapportées par MAYER et GARCIA MULLIN en 1968 sur des sujets atteints de cette affection dans deux familles différentes.

MATERIEL D'ETUDE

Notre étude rassemble 69 cas, examinés ou non, au sein de 254 sujets appartenant à 12 familles françaises et étrangères.

Après avoir raconté l'histoire de ces paralytiques, nous analyserons l'atteinte de chaque nerf intéressé, puis, dans un second temps, nous aborderons le diagnostic de ces affections familiales, et les notions connues de leur pathogénie.

Observations :

FAMILLE I

Denis S., propositus, est âgé de 5 ans lorsque sa maladie nous est révélée. Né le 26 novembre 1959, Denis est le 2ème enfant d'une mère de 25 ans dont la grossesse fut normale. L'accouchement a lieu par voie basse, présentation céphalique normale à terme. Le cri est immédiat. L'enfant pèse 3 kg 650 g.

Les premiers jours furent normaux, puis le développement est harmonieux. La marche se fait à 13 mois, l'acquisition du langage est normale. C'est donc un garçon eutrophique qui est adressé dans l'unité pédiatrique du Docteur GUIHARD à Caen, par le Professeur L'HIRONDEL qui le voit la première fois en consultation le 15 janvier 1965.

Quelques jours avant, Denis s'était couché bien portant et le lendemain matin lorsqu'il pose le pied à terre, il tombe, surpris par une impotence du membre inférieur gauche. Il n'était pas fébrile et ne souffrait d'aucune douleur.

Dans le service, nous notons que pour marcher, l'enfant lève bien haut le genou gauche, pour éviter que son pied qui tombe ne racle le sol. La force musculaire des divers segments musculaires examinés est normale sauf dans la dorsiflexion du pied gauche et l'extension du gros orteil gauche. Le pied tombe, la force musculaire est nulle.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont présents, normaux et symétriques. Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion.

Denis ne souffre pas. Sa sensibilité est normale, tant objective que subjective. Son examen général ne révèle rien d'anormal. Il n'y a pas d'atteinte centrale, pas de trouble vasomoteur, pas d'amyotrophie pas d'autre atteinte organique.

Il s'agit donc bien d'une paralysie du SPE gauche, isolée.

Les examens biologiques n'apportent aucune contribution au diagnostic étiologique.

Le LCR est normal.

La calcémie est de 100 mg/l. La glycémie est de 0,70g/l et les épreuves d'hyperglycémie provoquée, le test à l'Insuline et le dosage d'acide pyruvique sont normaux.

Les ionogrammes successifs montrent une légère hyponatrémie.

Na =	134,5 meq/l	134,7 meq/l
K =	4,23 "	5,25 "
Protides :	79,5 g/l	80 g/l
Urée :	0,40 g/l	0,26 g/l
Osmol :	285 mos M	287 mos M
Hématocrite :	39,6	

Les ionuries sont normales, pas de perte de sel, pas de dyskaliurie.

La recherche de Porphyrinurie est négative.

Pas de Uroporphyrine ni de porphobilinogène.

Coproporphyrine = 13,92 microgrammes par 24 H.

L'Electrophorèse des Protides est la suivante:

Protides = 73,5 g/l.	Albumine: 59%
	Globuline alpha 1 = 5%
	alpha 2 = 10%
A/G = 1,43	beta = 8%
	gamma = 18%

La recherche des Euglobulines et des Cryoglobulines est négative.

L'Immunolectrophorèse montre une légère augmentation des Gamma-Globulines.

La numération-formule sanguine est normale.

L'examen radiologique de la jambe gauche permet de découvrir un petit ostéophyte en épine de rosier implanté sur le bord externe du tibia, juste au-dessous du plateau. Nous pensons qu'elle était sans relation avec la paralysie et l'exploration chirurgicale du SPE faite par le Docteur ADAM le confirme. Il n'existe aucune altération morphologique macroscopique du nerf, du creux poplité jusqu'à sa bifurcation.

Nous décidons alors d'entreprendre une étude électrique du nerf atteint. L'Electrodiagnostic du membre inférieur gauche révèle une grosse hypo-excitabilité faradique avec lenteur de la réaction à la stimulation galvanique.

Deux mois plus tard, alors que sur le plan clinique la paralysie avait progressivement régressé, Denis est envoyé à Paris pour examens complémentaires.

Nous sommes en Mars 1966 et l'étude électromyographique pratiquée par les Docteurs AICARDI (Service du Professeur S. THIEFFRY) et LERIQUE, nous donne les révélations suivantes:

"Pour le jambier antérieur gauche, tracé de contraction volontaire riche mais de petite amplitude, et composé de potentiels d'action nettement déchiquetés.

"Pour le long péronier latéral gauche, tracé de **petite amplitude** dont la richesse n'a pu être appréciée par défaut de contraction volontaire adéquate". La vitesse de conduction du nerf sciatique poplité externe gauche, étudiée sur les filets commandants le muscle pédieux (segment jambier), est de 40 m à la seconde.

Le Docteur LERIQUE concluait: "Syndrome vraisemblablement neurogène et dans ce cas, avec désynchronisation importante et désintégration importante des unités motrices. On ne voit aucune image d'adoption. Il est, toutefois, à compter que la vitesse de conduction des fibres nerveuses présentes n'est pas altérée".

Il semble bien qu'il s'agisse donc d'une atteinte névritique ou axonapraxique, et non d'une atteinte de la corne antérieure, le tracé ne donnant pas d'image d'unité motrice géante.

La durée de cette paralysie sera de trois mois et la récupération se fera sans séquelle.

Par la suite, Denis fera d'autres épisodes paralytiques. L'un à l'âge de 7 ans 1/2 en juillet 1967, intéressant le SPE gauche, et les deux autres vers 10 ans, en juillet puis en novembre 1969, tous les deux intéressant le SPE droit. Chaque épisode est de résolution rapide. La paralysie apparaît chaque fois le matin au réveil, et la maman déclare que ces épisodes surviennent surtout lorsque Denis est fatigué.

Nous avons pu revoir Denis à son domicile en juin 1970, et son examen neurologique était parfaitement normal. Le traumatisme affectif créé par les hospitalisations successives a rendu impossible un nouveau contrôle électromyographique que nous avions envisagé. Nous avons cependant pu examiner Denis en août 1970, pendant une nouvelle hospitalisation en chirurgie pour appendicectomie. Son examen neurologique était inchangé et, ni l'anesthésie, ni le décubitus de quelques jours n'a favorisé la survenue de paralysie.

C'est surtout l'histoire familiale de cet enfant qui s'avère la plus instructive.

Dans la troisième génération, on trouve deux frères: Jean-Claude, l'aîné, indemne de toute paralysie, tout comme Dominique, âgé de 3 ans, né après la première hospitalisation de Denis.

Dans la deuxième génération, le père, âgé de 29 ans à l'époque de son examen, est normal, et l'on ne note pas de cas dans sa famille.

La mère du propositus, alors âgée de 25 ans, nous révèle l'existence antérieure de deux épisodes paralytiques. L'un à l'âge de 11 ans, l'autre à 21 ans. Les deux épisodes sont identiques: d'apparition brutale, toujours au réveil, Madeleine S remarque l'impossibilité de relever son pied droit. La marche est impossible par appui sur le pied malade. Chaque épisode fut suivi d'une récupération lente et progressive, s'étalant sur un an, sans séquelle, encore qu'il persiste une certaine fatiguabilité au niveau de la jambe droite.

L'électromyogramme fait le 29 mars 1966 est le suivant: (Dr LERIQUE) Jambier antérieur droit: tracé de contraction volontaire très altéré, souvent de type élémentaire, fait de potentiels d'actions de petite amplitude crochetés ou polyphasiques, pulsant à une fréquence très élevée, pouvant atteindre 50 p.s. En certains points, le tracé est fait de très petits potentiels fortement polyphasiques. Cette polyphasicité masque parfois la pauvreté du tracé.

Le même type de tracé est retrouvé pour l'extenseur propre du gros orteil droit.

La vitesse de conduction, pour le SPE droit, est de 31,6 m/s (filets moteurs du muscle pédieux, segment jambier), et pour le SPE gauche, de 46 m/s.

En conclusion, "Important syndrome de dénervation avec altération des axones résiduels qui ont perdu leur pouvoir d'adoption. La vitesse de conduction du SPE droit est basse, mais les potentiels d'action musculaires recueillis ne subissent pas d'altération lorsqu'on déplace la stimulation du point inférieur, coup de pied, à la tête du péroné, au point supérieur. L'ensemble pourrait faire penser à un Charcot-Marie, mais s'en éloigne par le fait que la VC est relativement peu altérée, et que la stimulation demande des intensités beaucoup plus élevées à la tête du péroné qu'au coup de pied".

René M., frère unique de la maman, n'a pas été examiné, et c'est donc l'interrogatoire qui nous apprend qu'à 18 ans et à 20 ans, il eût des épisodes de paralysie cubitale droite, le premier ayant duré plus de six mois, toujours et tout comme sa soeur, sans cause apparente. Il est décédé en 1956 d'un accident de la voie publique à l'âge de 26 ans. René et Madeleine M ont 11 cousines et cousins germains, parmi lesquels l'interrogatoire a révélé l'existence de trois parents atteints.

Pierre, fils de Louis, est normal.

Jean, fils de Louis, âgé alors de 36 ans, eût deux épisodes régressifs de paralysie du sciatique poplité droit.

Berthe, fille de Louis, âgée alors de 31 ans, fut victime de paralysies intéressant le bras droit (sans précision), et présente une fatigabilité lorsqu'elle porte un objet.

Robert, fils de Louis, âgé de 24 ans, est indemne.

Eliane, fille de Louis, âgée de 22 ans, fait plusieurs épisodes de paralysie de la cuisse, la dernière après avoir dansé toute une nuit.

Parmi les autres enfants, des grands-oncles et grandes-tantes de Denis, aucun n'a été victime de paralysie.

La première génération se compose:

d'Alfred M, père de Madeleine et grand-père de Denis, né en 1908, chez qui la survenue de plusieurs épisodes de paralysie du SPE est bien connue dans la famille. Le dernier épisode, survenu il y a 10 ans, serait d'ailleurs définitif.

Louis, frère d'Alfred, âgé de 65 ans, indemne, mais ayant donné naissance -nous l'avons vu- à trois enfants atteints.

Marcelle, 50 ans, soeur des précédents, qui a fait un nombre indéterminé de paralysies localisées aux doigts de la main droite, surtout au niveau des deux derniers doigts (P. Cubitale). De plus, il existe une fatigabilité importante de cette main, apparaissant lorsqu'elle fait de la bicyclette, ou en maintenant une position serrée.

Alice et Raymonde, soeurs des précédents, seraient indemnes.

Claude, dernier frère d'Alfred, avant de décéder à 35 ans de leucémie, aurait fait plusieurs épisodes de paralysies des SPE de durée imprécise.

Nous voyons donc, dans cette première famille française, pour laquelle nous ne disposons la plupart du temps que de renseignements imprécis, qu'il existe sur trois générations neuf sujets (dont deux examinés) qui furent, un jour ou l'autre, victimes de paralysies périphériques frappant six fois les membres inférieurs - 5 fois l'un des sciatiques poplités externes, et une fois le nerf sciatique, et trois fois le membre supérieur - paralysie cubitale.

Nous noterons aussi qu'il n'existe pas de consanguinité. Des imprécisions existent encore sur les circonstances d'apparition. Tout au plus, peut-on noter que l'atteinte nocturne du propositus paraît spontanée et souligner surtout l'absence de douleur, annonciatrice ou coexistente, l'absence de cortège infectieux, enfin le caractère régressif et itératif de ces paralysies. La régression paraît totale pour Denis, comme en témoigne l'électromyogramme dont les accidents paraissent mineurs, contrairement à ceux de sa mère.

FAMILLE 2

Nous n'avons pas étudié nous-mêmes cette famille de Portugais et nous remercions le Professeur Stéphane THIEFFRY qui nous a permis de publier les dossiers de ces malades.

Cette étude ne porte que sur deux générations.

Jean Martin, né le 2 décembre 1954, est âgé de 13 ans lorsqu'il est hospitalisé dans le service du Professeur THIEFFRY, chez le Professeur LYON, pour une paralysie radiale droite. Le début de l'affection semble remonter à 10 mois environ, lorsque brutalement un matin, il est dans l'impossibilité de se servir de sa main droite.

On apprend alors que quelques années auparavant, il aurait présenté une atteinte de la jambe droite avec démarche traînante.

A l'examen, les Docteurs LYON et THIEFFRY découvrent, au niveau de la main droite, une atteinte des extenseurs, une absence de contraction du long supinateur. Le réflexe cubito-pronateur est présent, mais pas de réflexe radio-pronateur. Les réflexes idiomusculaires sont présents. Dans ce cas, il existe des troubles vaso-moteurs et la main est plus moite que la gauche. Il n'existe pas de douleur, mais l'étude de la sensibilité objective met en évidence une hyperesthésie cutanée à la pique, de la face dorsale de la main droite, ainsi que sur la face palmaire. Au niveau des membres inférieurs, la force musculaire, les réflexes ostéotendineux et la sensibilité sont normaux. Mais les mensurations comparatives des circonférences des cuisses montrent une diminution de 1 cm à droite. Ce qui est interprété comme une séquelle de son atteinte antérieure. Le reste de l'examen est normal. Là aussi, les études biologiques n'apportent rien au diagnostic.

L'étude électrique faite par le Docteur LERICQUE, fait les résultats suivants:

- Chronaxie du membre supérieur droit, tous les chiffres sont normaux et inférieurs à 0,60 m.s.
- L'électromyogramme montre, au niveau du 2ème radial, un tracé élémentaire, alors que les tracés des biceps et vaste externe-triceps sont normaux. Au niveau de l'extenseur commun des doigts, il existe un tracé de type intermédiaire avec potentiels d'amplitude variable, certains très grands pulsants en forme de triplets.
- La vitesse de conduction du membre inférieur droit (pédieux et SPE) est de 33 m.s.

"Il semble donc s'agir de séquelles paraissant stabilisées, d'une affection neurogène ancienne limitée sans que l'électrologie puisse en préciser l'étiologie".

Ici, encore, l'intérêt de cette observation est renforcée par l'existence chez le père, Dominigo, âgé de 35 ans, de fourmillements dans le membre supérieur droit avec impotence et maladresse de la main, survenant à l'effort, à la suite d'une pression ou d'une élongation des troncs nerveux dans le fait - par exemple - de porter un objet lourd sur les épaules ou à la main.

L'étude électromyographique du premier radial et du long supinateur montre des tracés légèrement diminués en richesse, mais composés de potentiels sensiblement normaux.

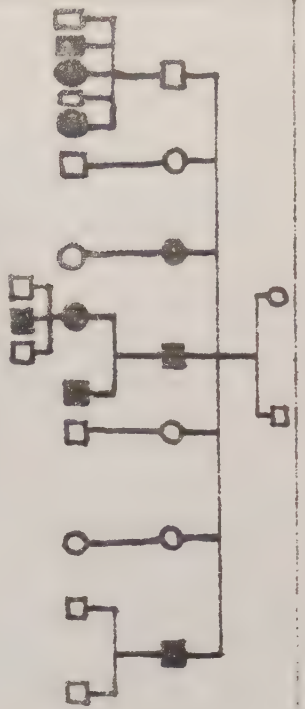
L'examen clinique est par ailleurs normal. Par un interrogatoire assez difficile on apprend enfin que d'autres membres de la famille auraient fait ce qui semble correspondre à des paralysies périphériques, toujours survenues dans les suites d'un effort. Mais nous n'avons pu les localiser.

NOTRE REVUE DE LA LITTÉRATURE débute avec la publication de de JONG à Amsterdam en 1947. Cet auteur publie en effet l'histoire de deux familles et seule la première nous intéresse ici.

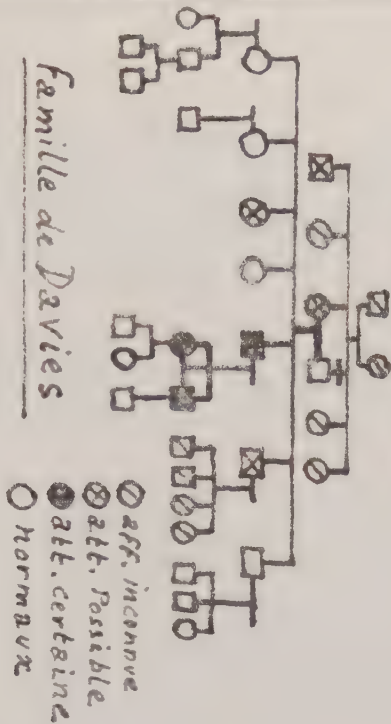
L'arbre généalogique de cette famille (cf tableau 1) nous permet de voir que l'atteinte se rencontre dans trois générations (comprenant 46 membres).

Il s'agit de quatre femmes et d'un homme qui présentèrent tous des paralysies récidivantes: paralysies cubitales et du sciatique poplité externe pour les quatre femmes dont le métier était celui de planteur. Elles avaient ce que l'on appelait couramment dans la famille, la maladie des arracheurs de pommes-de-terre. L'une d'elles fit en plus une polynévrite gravidique.

Quant au seul sujet masculin intéressé - né d'ailleurs d'une mère atteinte - il était mineur de son métier. Agé de 20 ans, il fit trois épisodes paralytiques à 13, 17 et 18 ans intéressant deux fois le sciatique

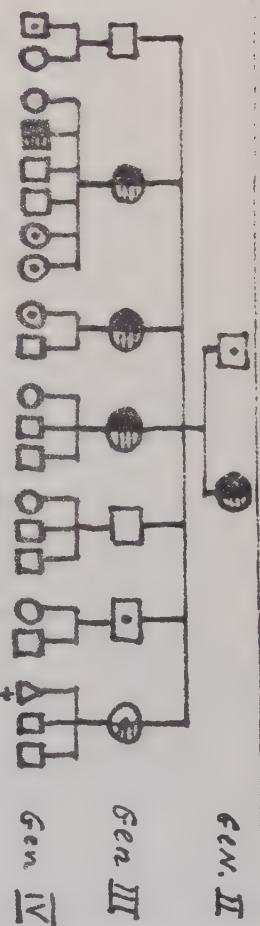


Famille SO.



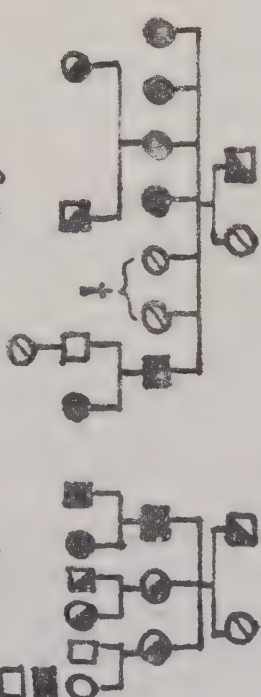
Famille de Davies

○ aff. inconnue
 ⊗ att. Possible
 ● att. certaine
 ○ normale



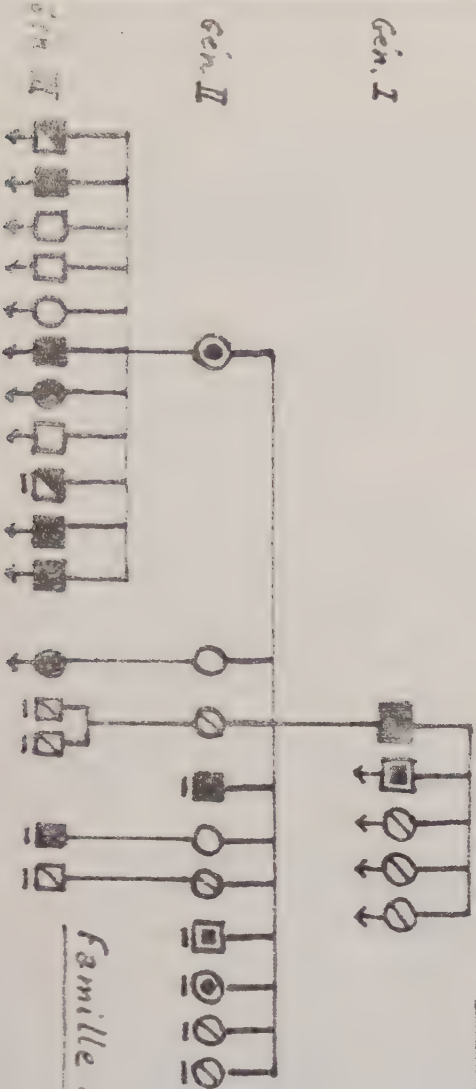
Famille de De JONG

⊕ malade
 ⊕ migraine
 ⊕ affection inconnue



Famille de EARL

□ cliniquement affectés
 □ normale
 □ non ut. Pas valable.
 □ id. primum affectés
 □ att. électriques
 □ normal cliniquement.



Famille de STAAL

⊕ malades
 ⊕ histoire positive, non examinés
 ⊕ normale, puis révisés, non examinés
 □ normale
 □ pas d'enfant
 ⊕ histoire négative - anomalies des réflexes rotuliens et achilléens.

poplitée externe (SPE) gauche, l'une sans raison apparente, l'autre après un travail accroupi à genoux. Il présenta également une atteinte cubitale gauche associée à une parésie du médian. Sa main présentait une griffe cubitale avec atrophie des interosseux.

On note encore dans cette famille neuf personnes atteintes d'affections inconnues, et l'association fréquente de migraines. Le propositus possédait en outre un faible taux de vitamine B1.

Il semble pourtant, que cette observation n'ait pas retenu l'attention des autres auteurs, car il s'agissait là peut-être à leurs yeux d'atteintes professionnelles, bien que de JONG lui-même déclare que cette prédisposition semble sans rapport avec le type constitutionnel, ni avec les conditions climatiques, ni avec les conditions de travail. Beaucoup étaient mineurs mais rares étaient ceux qui étaient atteints.

C'est pourquoi on cite volontiers DAVIES comme étant le premier à avoir décrit la maladie.

Cet auteur Londonien publia en 1954 l'histoire de trois sujets atteints de paralysies récurrentes périphériques: un père, son fils et sa fille, au sein d'une famille de 40 personnes portant sur cinq générations, avec également, quatre autres atteintes possibles, (cf tableau 1).

- Le propositus, âgé de 60 ans à l'examen en 1964, fit six accès paralytiques dont le premier remonte à l'âge de 20 ans, intéressant son SPE droit, sans cause apparente et sans douleur, dont il récupéra en trois mois pour récidiver de façon identique 5 et 35 ans plus tard.

On retrouve ensuite une atteinte frontale (sus orbitaire), une parésie du SPE à l'accroupissement, et enfin une atteinte radiale après avoir tondu son gazon pendant une heure. Deux ans après le dernier épisode, il persistait des séquelles de ces atteintes radiales et péronières.

- Son fils, âgé de 29 ans, fit quatre accès paralytiques dont un seul fut spontané. On note une atteinte cubitale à 18 ans après usage d'une perceuse électrique pendant quatre heures, qui récidivera sans cause apparente un an plus tard, et deux atteintes du SPE gauche suivies de nombreux épisodes de faiblesse de la jambe dans une position agenouillée.
- Sa fille fut atteinte de paralysie du SPE droit d'apparition brutale, de façon identique à celle de Madeleine SO, qui récupéra en deux mois.
- Quant aux autres membres de la famille, la crainte d'avouer une possible tare cachée ou la méconnaissance des faits aboutissent à des récits contradictoires, mais d'après DAVIES, il semble que des épisodes récidivants de faiblesse des mains aient atteint la mère du

propositus et l'un de ses propres frères, ainsi qu'une soeur du propositus. Dans la troisième génération un frère du propositus semble avoir eu une chute du pied d'un côté.

DAVIES dénonce à propos de cette publication une "tendance inhabituelle" aux paralysies des nerfs périphériques. Aucune anomalie osseuse, aucune erreur métabolique ni d'affection spécifique ne furent trouvées. Il n'existait pas non plus de carence alimentaire.

- A cette publication Londonnienne fait suite l'histoire d'une famille Allemande, publiée en 1958 par WAHLE & TONNIS concernant deux frères et les enfants de l'un d'eux.
- Hans K, né en 1924, boucher, présentait lorsqu'il fut examiné à l'âge de 34 ans, une paralysie bilatérale cubitale avec légère atrophie des muscles innervés par le médian droit. On notait de plus, une légère paralysie du fléchisseur des orteils avec hyperesthésie du tiers inférieur du tibia, du dos du pied et de la face dorsale des orteils de 1 à 4, une hyporéflexie tendineuse achilléenne. Ce jeune homme depuis l'âge de 16 ans avait fait quatre épisodes paralytiques intéressant le nerf cubital, le nerf radial et le SPE. La paralysie radiale survenait après transport d'une balle de papier de 30 kilos, la main gauche étant appuyée sur la hanche. Entre 23 et 33 ans, il présente de nombreuses parésies cubitales, surtout gênantes lorsqu'il travaillait au froid et dans l'humidité, ses doigts devenant raides, gourds et immobiles.
- Son père, REINER K, épicier, né en 1892, présentait à l'examen à 65 ans, une paralysie cubitale bilatérale prédominante à gauche, avec amyotrophie des mains et de l'adducteur du pouce. Il existait une atteinte bilatérale des sciatiques avec atrophie des pieds et des orteils, une aréflexie achilléenne gauche et hyporéflexie à droite. Depuis l'âge de 18 ans, il présentait des épisodes récidivants de faiblesse des mains, surtout au réveil, ce qui le conduisit à la réforme. Toutefois, mobilisé à la première guerre mondiale, il se réveille - à la suite d'une blessure à la jambe - dans un lit d'hôpital avec une paralysie radiale droite. Entre 30 et 35 ans, il s'infligeait lui-même une électrothérapie au niveau des jambes pour enrayer la progression d'une paralysie des releveurs du pied.
- Dans cette famille, le frère de Reiner semble avoir eu un épisode concernant le bras, et la soeur de Hans possédait une susceptibilité particulière à déclencher des parésies des muscles jambiers chaque fois qu'elle croisait ses jambes pendant quelques temps.

Les auteurs conclurent à l'existence de paralysies nerveuses périphériques sensitivo-motrices, insistèrent sur les traumatismes minimes, le caractère récidivant et l'aboutissement vers des séquelles trophiques musculaires, éliminant la possibilité d'une atteinte de la corne antérieure, de gliose spinale, d'une périartérite noueuse. Ils insistent sur le facteur de compression, de surmenage favorisant les tiraillements nerveux. Ils éliminent une cause toxique (éthylisme), une cause allergique, une porphyrinurie, une avitaminose. Cependant, ils restent frappés par l'hyperkaliémie existant dans deux cas mais ne peuvent en tirer une conclusion. Le caractère familial les incite à individualiser cette affection sous le nom de faiblesse inhabituelle des nerfs périphériques à disposition héréditaire.

La quatrième publication est une étude magistrale qui nous vient de Londres par C. EARL, P. FULLERTON, G. WAKEFIELD et H. SCHÜTTA, en 1964. Quatre familles y sont étudiées en détail cliniquement et électro-physiologiquement. Leur matériel d'étude comprend ainsi 20 sujets et deux atteintes possibles sur 37 cas.

- La première famille étudiée sur trois générations présente huit sujets atteints (6 femmes et 2 hommes) (cf tableau 1).

Dans la première génération, l'anamnèse nous apprend l'existence d'une atrophie et de difficultés de l'usage des mains que présentait le père du propositus.

Dans la deuxième génération, quatre femmes et un homme sont atteints.

II-1. Il s'agit d'une femme née en 1899 qui présente des épisodes transitoires de faiblesse (cubitale, médian et paralysie du sommeil) dont un seul dura plus de quelques heures (engourdissement du médus, des territoires innervés par les nerfs digitaux durant deux mois, après port d'un sac dont la lanière enserrait les doigts de la main gauche.) La vitesse de conduction du nerf cubital est à la limite inférieure de la normale des deux côtes, ainsi que l'amplitude des potentiels d'action des nerfs médian entre poignet et coude.

Les potentiels d'action sont par contre faibles pour les deux nerfs cubitaux à ce niveau, alors qu'il n'existe aucune anomalie à l'examen clinique.

II-2. Une femme née en 1900 présenta des épisodes de faiblesse avec anesthésie, certains en relation avec la pression ou l'étirement des nerfs. Elle fit sept épisodes parétiques ou paralytiques entre 30 et 64 ans, intéressant le front, le nerf cubital gauche (deux fois), le

nerf médian droit et le nerf radial gauche persistant après paralysie du sommeil, et le SPE droit après avoir heurté un pavé avec son pied. Il persiste une difficulté de la marche avec troubles de la statique dans le noir et à l'examen, de petites séquelles aux niveaux des cubital gauche et médian droit. On note une récupération de la paralysie péronière droite avec achilléen absent, orteils en griffes, petits troubles sensitifs au tact sur les deux pieds. Médian, cubitaux et SPE droit sont atteints électriquement.

II-3. Une femme de 63 ans présentait deux épisodes récidivants de paralysie avec ou sans anesthésie depuis l'âge de 44 ans où elle ressentit une douleur momentanée du cou et du bras droit au réveil, puis le lendemain elle constate une parésie du plexus brachial, de l'épaule aux muscles de la main, récupérant en six mois mais jamais complètement. La deuxième attaque intéresse le SPE droit, et plus récemment elle présentait des troubles de la statique. A l'examen, les muscles pédieux étaient atrophiés ou invisibles.

II-4. Une femme de 59 ans présentait des paralysies récidivantes depuis l'âge de 32 ans (6 attaques) dont trois avaient une étiologie compressive possible: atteinte du moignon de l'épaule après appui de celui-ci sur une chaise (trois mois) et deux atteintes après le sommeil (plexus brachial et cubital droit). Trois atteintes furent lentement progressives sans cause apparente intéressant le cubital gauche qui avait conduit à une proposition de transposition du nerf mais elle récupéra en trois mois, et deux intéressant, l'un après l'autre, les SPE à 7 ans d'intervalle. Il persiste des troubles de la marche et de la statique, des troubles du sens de la position segmentaire des pieds, surtout au réveil, une parésie cubitale bilatérale. Un Romberg positif était trouvé avec aréflexie achilléenne et hypoesthésie au tact des orteils avec troubles de la sensibilité vibratoire. Nerfs cubitaux, médian, et SPE droit, sont atteints électriquement.

II-7. C'est le propositus de cette famille, jeune garçon qui à 11 ans, au réveil d'une anesthésie pour appendicectomie présente une paralysie brachiale totale qui récupère en trois mois. Par la suite, entre 11 et 46 ans, on note six épisodes marquants: radial (3 fois), cubital (1 fois), et des SPE (2 fois) où la pression joue un rôle important - compression de la face postérieure du bras pendant 10 mn (radiale) torsion de la cheville avec chute d'une échelle, et pression sur le côté externe de la jambe (SPE). Il évitait toute position favorisant la compression et de ce fait, voyait le nombre de ses accès considérablement diminuer. A l'examen, à 51 ans, il persistait une parésie cubitale droite, une légère paralysie des SPE sans trouble sensitif avec des achilléens absents.

Une biopsie nerveuse montrait une démyélinisation avec fibrose interstitielle et périphérique. Une atteinte des médians cubitaux et SPE était notée électriquement.

Dans la troisième génération, seule la fille de cet homme étudié ci-dessus présentait une atteinte clinique mineure sous la forme d'un engourdissement de l'index provoqué par l'usage des ciseaux sur une durée de 24 heures, et que les auteurs considèrent comme pathologique. De fait, les potentiels d'action des nerfs médian sont à la limite inférieure ou abaissée.

Pour les trois autres membres de cette génération, un est normal cliniquement, les deux autres sont normaux à l'examen, ne possédant pas d'histoire paralytique.

Cependant, l'une (III-1) présente des potentiels d'action (PA) de petite amplitude au coude pour le cubital droit, et une vitesse de conduction (VC) abaissée à la cheville droite.

Quant au garçon, dont la clinique est également normale, il présente une VC abaissée aux deux médians, au cubital gauche et aux deux chevilles, avec PA très réduit pour les médians et SPE gauche surtout.

L'auteur insiste dans cette famille sur la possibilité d'atteinte progressive laissant des séquelles (propositus) et interprète les troubles de la statique et de la sensibilité objective par une atteinte du sciatique (II-2).

La deuxième famille de EARL et Coll. porte également sur trois générations et présente trois atteintes cliniques (un père et ses deux enfants) et quatre atteintes électriques chez des sujets en apparence normaux. Le grand-père des derniers atteints étant présumé affecté mais non examiné. (cf tableau 1).

Au dire du père du propositus, le cas 1 de la première génération avait une faiblesse et une atrophie musculaire du bras gauche semblable à la sienne depuis des années.

II-1. Lui-même âgé de 53 ans, a deux enfants atteints et a présenté trois atteintes paralytiques intéressant le SPE gauche et ceci depuis l'âge de 18 ans où progressivement s'installe une faiblesse de la dorsiflexion du pied gauche qui s'aggraverait jusqu'à devenir paralysie complète du SPE à l'âge de 45 ans. Celle-ci était encore présente en 1964 à l'examen avec atrophie clinique et signes de dénervation électrique avec atteinte du sciatique à la cuisse.

Il fit également une paralysie progressive des muscles innervés par le cubital gauche à 42 ans, encore présente à 53 ans. A 49 ans, il présente brutalement au réveil une paralysie cubitale droite avec anesthésie qui durera six semaines. A l'examen à 53 ans, une atteinte électrique des médians et cubitaux était importante, surtout au niveau des coudes.

Dans cette même génération, deux femmes sont indemnes cliniquement, mais présentent, pour la première, une atteinte électrique bilatérale des cubitaux et des médians entre poignet et coude, et pour la seconde, une atteinte électrique légère cubitale bilatérale.

Dans la troisième génération, fils et fille du sujet II-1 sont atteints.

III-1. Propositus de cette famille est âgé de 20 ans lorsqu'on lui découvre une parésie cubitale gauche et une sévère paralysie du SPE droit avec anesthésie dans ce territoire. Or, depuis l'âge de 17 ans, il avait remarqué soudain son inhabilité à la course et, à 18 ans, il notait la faiblesse et la chute de son pied lorsqu'il s'asseyait jambes croisées. L'accumulation de tels épisodes prolongeait notablement la durée de telles parésies qui duraient 48 heures. A 20 ans, la faiblesse de la dorsiflexion apparut spontanément et s'aggrava alors au point qu'il se fit hospitaliser.

La VC est normale, quoique à la limite inférieure aux membres supérieurs. Pourtant, les PA sont très altérés pour les médians et cubitaux. Aux membres inférieurs il n'y a pas de PA et la VC est diminuée à la cuisse, la jambe et la cheville.

III-2. La fille ou soeur du propositus ne présentait que des paresthésies dans le territoire du médian et du cubital, mais accompagnées d'atteintes électriques marquées de ces deux nerfs, et d'une VC abaissée pour le cubital gauche.

Les deux autres sujets de la troisième génération sont indemnes cliniquement mais présentent de discrètes altérations électriques du médian pour le III-3 et médiocubitales plus importantes pour le III-4. Il est vrai que ces sujets n'avaient à la date de l'examen, que 21 et 14 ans. Ce jeune âge est également retrouvé pour les deux derniers cas normaux de cette génération.

Dans cette famille, EARL insiste sur la fréquence des installations progressives et d'une seule tenue.

La troisième famille porte sur deux générations dont seule une semble atteinte: 3 garçons, (les sujets de la première génération n'ayant pas été vus).

Le premier (II-1) était normal mais ses PA au niveau du poignet et du coude pour les médians et cubitaux étaient anormaux.

Le frère du précédent (II-2) ou propositus, fit quatre atteintes paralytiques (SPEG - brachiale et radiale) dont la première débute à l'âge de 19 ans et dont il lui restait, à l'examen, à l'âge de 31 ans, une parésie radiocubitale gauche et une sévère atteinte du SPE gauche et droit. Les réflexes tendineux des membres supérieurs étaient absents et l'électrophysiologie montrait une atteinte médiocubitale bilatérale et absence totale de PA aux chevilles.

Le suivant (II-3) se rappelait que depuis longtemps, il souffrait de faiblesses cubitales de façon spontanée durant tout au plus 1/2 heure, ainsi que d'une sensibilité exagérée à l'atteinte des SPE dans la position assise jambes croisées. A l'E.M.G., médians et cubitaux étaient fortement atteints.

La dernière famille de EARL ne comporte que deux sujets atteints, un garçon et sa soeur, au sein d'une population de 7 personnes sur trois générations. Ces deux sujets atteints n'ont pas d'enfant lors de l'examen.

La mère de ces deux personnes aurait présenté lors d'un travail pénible, la forçant à lever les bras, un engourdissement du côté radial de son avant-bras droit jusqu'au pouce. Episode régressif en quelques mois, (les auteurs mettent en doute l'atteinte de cette femme).

La fille, en revanche (II-2), si elle ne présentait à l'examen qu'une absence de la perception du sens vibratoire au niveau des deux pieds à l'âge de 25 ans, elle avait durant toute sa vie fait trois épisodes régressifs d'atteintes paralytiques (cubitale, SPE et médian). Son examen électromyographique en revanche, montrait des anomalies dans tous les segments examinés (médian, cubital et cheville gauche).

Le frère (II-3) ou propositus de cette famille, âgé alors de 19 ans, souffrait depuis deux ans de très nombreuses difficultés à lever le bras droit, épisodes au nombre minimum de 20, qui duraient de 2 h à 2 jours. Sa passion du violon et du violoncelle aggravait considérablement ses gestes et à l'examen, on découvrait une parésie du circonflexe droit avec une hyporéflexie bicipitale. A l'E.M.G., il existait une atteinte du cubital gauche (manche du violon) et du médian droit (archet).

EARL insiste ici sur le caractère récidivant des atteintes, ainsi que sur la valeur plus précise de l'E.M.G. sur l'ensemble de cette étude contrairement à celle des VC qui ne sont pas toujours modifiées.

L'avant-dernière publication nous est donnée par STAAL et coll. du Département de Neurologie de Leiden en Hollande. Quatre générations, 79 sujets dont 14 atteints, composent cette étude.

Nous écartons rapidement les 48 sujets de la quatrième génération, où la seule anomalie pour neuf d'entre eux était l'absence ou la diminution d'un réflexe ostéo-tendineux. Aussi, l'arbre généalogique ne portera-t-il que sur trois générations (cf tableau 1). Les atteintes sont plus nombreuses dans la troisième génération, singulièrement pour cinq frères et soeurs sur onze, tous issus d'un cas atteint dans la deuxième génération.

Dans la première génération,

I-1. est un homme décédé en 1952, et qui entre 1900 et 1912 fit plusieurs épisodes transitoires d'atteintes du SPE gauche. A l'examen en 1912, outre une paralysie du SPE gauche avec signes électriques de dénervation, étaient notées une hypoalgésie, une diminution de la perception des vibrations aux niveaux des bras, des jambes et du tronc. Une hypoesthésie peronière gauche et une diminution des réflexes ostéotendineux représenteront les seules séquelles observées un peu plus tard. Le BW était positif, et l'auteur suppose qu'en plus de l'affection héréditaire qui nous occupe, le patient souffrait de tabes.

I-2. Son frère, non examiné, aurait présenté les mêmes troubles de la marche que ceux que présentait le sujet sus-descript.

Dans la deuxième génération comprenant dix personnes, cinq étaient normales ou ne furent point examinées. Quatre, malgré le manque d'examen, avaient une histoire positive récidivante ou permanente d'atteinte du SPE (II-1 et II-7) ou de la main (II-8). Seuls deux sujets étaient atteints avec certitude.

Une femme (II-5) dont la seule anomalie, il est vrai, était une pesanteur et une lourdeur des jambes à la fatigue, présentait une VC des SPE très abaissée entre la tête du peroné et la cheville, ainsi qu'une légère diminution au niveau des tibiaux antérieurs. Les réponses évoquées sur les pédieux et muscles de la loge antéro-externe étaient cependant normaux.

Son frère (II-6), né en 1897, présentait à l'examen en 1964, une parésie médioradiale gauche et une impossibilité de marcher sur les talons, surtout prononcée à droite. Il avait fait depuis 31 ans plus de cinq épisodes d'atteintes transitoires des mains et des pieds (SPE) sans cause apparente et sans douleur, récupérant en quelques jours, accès qu'il présentait encore l'année de son examen, avouant qu'il évitait la

position jambes croisées génératrices de chutes du pied. A l'E.M.G., on ne trouve en 1964 aucune activité spontanée des deux pédieux, et un seul spike est enregistré lors de la contraction volontaire. Quant aux vitesses de conduction, elles sont abaissées aux SPE et les réponses évoquées sont faibles en amplitude. Les examens biologiques sont normaux.

La troisième génération comprend 16 sujets dont six sont indemnes ou non observés avec histoire clinique inconnue. Pour les autres,

le premier (III-10 avait une VC des nerfs péroniers légèrement diminuée, un achilléen gauche absent, des troubles de la perception vibratoire. Pas d'histoire clinique.

Le cas III-2 concerne le propositus né en 1912, et qui présente à l'examen en 1961, une paralysie cubitale bilatérale avec atrophie hypothénarienne, une griffe cubitale, une atrophie externe de la jambe gauche avec hypoesthésie et hypoalgésie, achilléen absent et un rotulien faible à gauche. Tout comme deux autres membres de la famille (III-6 et III-10), il sera obligé d'abandonner son métier de fermier car depuis l'âge de 30 ans, il présente des attaques des mains et des pieds, surtout après avoir planté des oignons de tulipes dans la position accroupie.

A 38 ans, existait déjà une dénervation partielle du SPE gauche.

Le cas III-5 ne présente aucune histoire clinique mais nous le citons ici, car tout comme le cas III-1, il présentait un clinodactylisme et une absence de perception des vibrations sur la face latérale de son pied droit.

Le cas III-6 est un homme de 46 ans, qui depuis l'âge de 14 ans, où il fut blessé à la jambe au cours d'une partie de football, avec pour conséquence une paralysie du SPE gauche encore présente à l'examen en 1963, fit sept épisodes paralytiques dont une atteinte médiocubitale de la main droite à l'âge de 17 ans. Cette main était raide lors du froid et se paralysait facilement (cubital) et il existait une hypoalgésie et hypoexcitabilité électrique des petits muscles de la main. Cette atteinte récidivera à 24 ans.

A 25 ans, après position agenouillée pour travaux de ferme, s'installe une paralysie du SPE avec hypoesthésie et absence d'achilléen.

A 26 ans, c'est une paralysie radiale gauche du sommeil.

A 31 ans, sévère faiblesse du bras droit après avoir balayé la cour.

Il ne peut élever son bras. Il existe une atrophie légère du sus et sous-épineux avec limitation de la rotation de l'épaule. Par la suite,

on note une nouvelle paralysie du sommeil en 1953. Cet homme évite les positions favorisant la compression. Il présente à l'examen une petite faiblesse des muscles de la main, une parésie du SPE gauche. Les VC des nerfs tibial gauche et SPE droit sont diminuées, et totalement abolies pour le SPE gauche.

Le cas III-7 est la soeur des précédents, décédée en 1958 d'un néo-cervical. Elle présente à deux reprises, à 24 ans et à 26 ans, des atteintes des membres inférieurs (SPED), la deuxième survenant lors d'une grippe, avec hypoesthésie et algésie du territoire du SPE, achilléen droit absent, paresthésies et difficultés de la marche. On note, de plus, une parésie cubitale avec hypoesthésie à gauche apparue sans cause précise et récupérant en trois mois.

Nous citerons le cas III-9, bien que n'ayant pas d'histoire clinique, car l'auteur considère ce cas comme pouvant appartenir à la frontière des hérédodégénérescences. Examiné à 30 ans, il présente une cyphoscoliose, une surdité partielle bilatérale, des pieds creux, une aréflexie tendineuse aux membres inférieurs et une faiblesse cubitale droite.

Le cas III-10, nous l'avons vu, a du aussi changer de métier car il était atteint de ce que l'on appelait dans la famille: "la maladie des planteurs de bulbes". Lorsqu'à 38 ans il est examiné, seule une parésie du SPE gauche est présente et l'E.M.G. est normal.

Pourtant, cet homme présenta huit accès paralytiques au minimum depuis l'âge de 16 ans. On retrouve ici des atteintes radiales (trois fois) cubitales, par appui sur les coudes, des SPE lors des positions agenouillées et une atteinte brachiale après avoir dormi bras pendants en dehors du lit (parésie deltoïdienne avec troubles sensitifs dans le territoire axillaire pendant trois mois).

Le cas III-11 examiné à 33 ans, avait présenté plusieurs atteintes de chute du pied après travaux de ferme, et évitait soigneusement la position assise jambes croisées. La VC était diminuée au tibial antérieur droit et les réponses évoquées dans les limites de la normale.

Le cas III-12 est la deuxième soeur des précédents. Elle a 47 ans à l'examen et nous raconte qu'à 17 ans une grande émotion fut suivie de paresthésies et faiblesse cubitale droite, récupérant en quelques semaines sans récurrence à sa première grossesse. A l'examen, elle présente également un clinodactylisme, une faiblesse cubitale droite avec troubles sensitifs et VC diminuée aux deux cubitaux. L'achilléen droit est faible et la VC du SPE droit est diminuée.

Le dernier cas III-15 est un homme de 31 ans, qui présente à l'examen une légère diminution de la VC du SPE gauche. Dans sa vie, on note deux accès paralytiques de ce pied dont un au service militaire à 19 ans. Il présentait de plus une paralysie radiale ou cubitale (?) après avoir pédalé en maintenant devant lui un lourd colis sur sa bicyclette.

L'auteur insiste particulièrement ici sur le facteur compressif, la fréquence des troubles sensitifs, et pense que ces engourdissements et paresthésies, ainsi que la diminution des réflexes achilléens rencontrés maintes fois, représentent sans doute le début de cette maladie. De fait, s'il est trop hasardeux de tirer des conclusions sur les 48 sujets de la quatrième génération - tous trop jeunes - où l'on trouve neuf anomalies des réflexes, l'auteur rapporte tout de même l'étude de VAN BEUSEKOM, STAAL & WENT, portant sur 69 sujets normaux, d'âge semblable à ceux de la quatrième génération, et qui ne trouvent alors que quatre anomalies de ce genre.

La dernière publication, à notre connaissance, nous vient des Etats-Unis en 1968, avec l'histoire de deux familles examinées par Richard F. MAYER et RICARDO-GARCIA MULLIN. Dans cette étude, une démyélinisation, plus ou moins étendue, des nerfs biopsiés avec modification de la distance entre les noeuds de Ranvier, apporte un élément nouveau, nous y reviendrons.

La première famille (H), comprend le père, son fils et ses deux filles. Seuls, le père et le fils sont atteints, et le grand-père paternel aurait été affecté.

Le père âgé de 47 ans, avait eu des paresthésies de sa main gauche à l'âge de 35 ans, pendant plusieurs mois. A 40 ans, il présente une chute du pied gauche et des paresthésies cubitales, bilatérales. A 45 ans, une faiblesse du pied droit et des crampes musculaires. A l'examen, existaient des troubles sensitivomoteurs dans le territoire des deux cubitaux et des SPE avec hyporéflexie achilléenne.

Le fils, âgé de 20 ans, aurait eu des paresthésies intermittentes, et faiblesses dans le territoire cubital droit depuis l'âge de 15 ans, et présentait, lors de l'examen, une hypoesthésie cubitale de sa main droite.

La deuxième famille (B) comprend un père, trois fils et deux filles. Seuls le père et l'ainé des fils étaient atteints cliniquement et l'histoire mentionnait que la mère du père, son frère unique, et deux jumeaux, avaient des chutes du pied après 50 ans.

Le père développe à 60 ans engourdissements et faiblesses des mains qui persistaient, puis plusieurs épisodes de chute du pied, dont enfin de compte, il persista à l'examen une abolition achilléenne, une hypoesthésie, une diminution du sens de perception vibratoire sous les genoux avec des fasciculations dans beaucoup de muscles. L'E.M.G. était cependant normal à leurs niveaux. On notait en outre, une paralysie bilatérale médiocubitale.

Le fils aîné âgé de 40 ans, eut à l'âge de 13 ans, une faiblesse du bras droit suivant un exercice et qui persista plusieurs jours. A 25 ans, il eût un début de sensation désagréable de son pied qui persiste plusieurs jours, avec faiblesse des jambes. L'examen clinique est normal, mais des signes électriques montrent l'atteinte neurogène tout comme chez les autres membres de la famille. Nous les retrouverons dans le détail des nerfs atteints.

INDIVIDUALITE DES ATTEINTES PERIPHERIQUES

PARALYSIE DES MEMBRES INFERIEURS :

On dénombre dans ce groupe 56 atteintes (37 hommes et 19 femmes). Parmi ceux-ci, nous écartons ceux qui n'ont pas été examinés (17) et n'étudierons que les 39 cas restants.

Six d'entre eux furent de découvertes électriques ou lors d'un examen pour une autre paralysie, de découverte fortuite. Nous étudierons d'abord les circonstances d'apparition.

L'AGE, lorsqu'il est indiqué, montre que 17 fois il était inférieur à 21 ans, 15 fois de 21 à 36 ans. Le début peut être très jeune (cinq et six ans sont notés) et d'une façon générale 62,7% des cas avaient un âge inférieur à 36 ans.

NOTIONS DE FACTEURS DECLENCANTS:

Certaines atteintes ne furent connues que par l'interrogatoire pas toujours assez détaillé pour qu'une notion de pression puisse être certaine. Nous avons vu les six découvertes électriques: les sujets ne présentaient pas d'anomalies cliniques (EARL : 1 - 11-2, 111-1 et 11, 111-2. STAAL 111-1.) les découvertes fortuites (GONC; STAAL 1, 111-12). Beaucoup de cas (18) ne reconnaissaient pas de cause particulière, mais les sujets pouvaient également alterner atteintes compressives et atteintes spontanées.

33 cas surviennent plus ou moins nettement après compression. Nous y avons inclus les trois cas de MAYER où les signes électriques étaient particulièrement éloquents aux régions intéressées par les compressions.

On trouve ainsi la position agenouillée ou accroupie cinq fois, mais il faut ajouter les sujets des familles de planteurs, de travailleurs de ferme et de mineurs (huit cas).

Très souvent il s'agissait de la simple attitude de s'asseoir les jambes croisées (13 fois).

Les causes traumatiques sont également retrouvées: blessure à la jambe en jouant au football, le heurt du pied sur un pavé, la chute d'une échelle. On y ajoutera les paralysies de surmenage (au cours du service militaire ou après une forte fatigue (STAAL 11-5).

D'autres causes sont plus délicates à admettre. Ainsi en est-il des microtraumatismes qui nous semblent bien être évidentes dans la marche en terrain accidenté. En revanche, en ce qui concerne les paralysies du sommeil, certaines s'accompagnent d'une nette notion de pression, mais plusieurs restent inexplicables.

D'une façon générale, nous voyons que le facteur compressif a été retrouvé 26 fois et nous insistons ici sur le rôle du métier. (3 cas de STAAL) durent interrompre leur travail).

LE SEXE.

La proportion est de deux hommes atteints pour une femme parmi les sujets examinés. Il faut reconnaître toutefois, le rôle compressif chez les hommes qui se retrouvait dans 72% des cas, contre 50% chez les femmes, encore ce pourcentage inclut-il les femmes de la famille de DE JONG (planteurs).

Il semble donc que cette prédominance masculine trouve peut-être son explication dans les travaux plus difficiles ou dans le surmenage et les microtraumatismes professionnels, car nous verrons plus tard qu'il ne nous semble pas qu'il y ait une moindre pénétrance chez les femmes.

LE CARACTERE DES CRISES:

Le premier grand caractère est la récurrence. Quatre-vingt pour cent de Quatre-vingt pour cent de récurrences furent en effet notés. De plus, pour le nombre des accès dans les cas particulièrement étudiés, ils s'échelonnent entre 2 et 4, voire plus.

Ainsi, en était-il pour notre propositus, le propositus de STAAL, le propositus de la famille 1 de EARL).

S'il apparaît nettement que dans certains cas les récurrences puissent être imputées à la pression répétée (famille des planteurs de DE JONG, propositus de STAAL et celui de la famille 1 de EARL), la lecture de tous ces cas montre que souvent, elles surviennent de façon inopinée comme en témoignent les deux cas de notre famille SO dont les accès se faisaient chaque fois après une nuit de sommeil.

LES CARACTERES CLINIQUES:

LE DEBUT est variable. Il peut être brutal: c'est la découverte au réveil ou lors de l'abandon d'une posture, d'une chute du pied qui devient ballant. Ou bien, au contraire, le sujet ressent progressivement et plus ou moins rapidement une faiblesse dans le pied qu'il ne peut relever. Ces modes de début pouvant alterner chez le même malade lors des récurrences.

Avec EARL, nous résumerons ces modes de début dans trois catégories. Les uns sont brutaux aboutissant à la régression, les autres sont progressifs mais toujours résolutifs, alors que dans le dernier cas, le début est progressif aboutissant à une atteinte définitive.

LE SYNDROME MOTEUR:

Les renseignements, loin d'être au complet, permettent tout de même une appréciation relativement correcte des troubles. Nous pensons qu'il s'agissait d'atteintes importantes lorsque l'auteur parlait de paralysies, lorsqu'il y avait une chute du pied (tibial antérieur) avec affaissement de la voûte plantaire (musculocutané).

Nous l'avons vu, cette chute du pied est un signe observé dans à peu près 50% des cas, responsable du stéppage, du pied qui drague, et de la marche en levant haut le talon. C'était le cas de notre petit Denis SO. Ailleurs, il s'agit simplement au minimum d'une faiblesse musculaire ressentie par le malade, et au maximum d'une faiblesse de la dorsiflexion objectivée à l'examen clinique. La force musculaire est presque toujours diminuée, mais son importance est extrêmement variable. Cette diminution est pourtant résiduelle dans huit cas.

Treize fois on observe des achilléens diminués ou abolis, ce qui traduit indiscutablement une atteinte associée du SP1. (le plus souvent retrouvée électriquement).

L'ATROPHIE MUSCULAIRE:

N'est pas la règle. On ne la retrouve mentionnée que cinq fois.

- WAHLE & TONNIS font état chez Reiner K, d'une paralysie atrophiante du releveur du pied et des orteils, ainsi que des fléchisseurs.
- Le propositus de STAAL avait une atrophie des muscles de la loge antéro-externe de la jambe gauche avec hyporéflexie, après 4 atteintes du pied gauche (planteur). EARL - dans sa première famille - relate le cas de 2 femmes (11-2 et 11-3) qui présentaient respectivement, une rétraction en griffe des orteils avec, à l'examen, une impossibilité de palper les muscles pédieux de chaque côté, et la deuxième, un pédieux droit invisible et un pédieux gauche atrophié. Dans sa famille 2, il existait encore un homme ayant une paralysie atrophiante du SPE gauche avec atteinte du sciatique poplité interne.

Ces constatations sont faites chez des sujets dont la moyenne d'âge est de 58 ans. Peut-être peut-on incriminer à cet âge la répétition des crises fréquentes dans les cas de STAAL et de WAHLE & TONNIS. C'est en tout cas, une découverte le plus souvent tardive si l'on prend à témoin le délai s'écoulant entre la première atteinte et la découverte d'examen. Délai qui peut atteindre plus de 30 ans.

LES TROUBLES SENSITIFS:

Les troubles sensitifs subjectifs sont représentés en règle par des engourdissements, des paresthésies dans le territoire de la loge antéro-externe des jambes et du dos du pied atteignant ou non les orteils. On ne trouve aucune atteinte douloureuse.

Les troubles sensitifs objectifs de la sensibilité superficielle se résument à des hypoesthésies et hypoalgésies dans le même territoire. On peut retrouver également une hyperesthésie à la piqûre associée à une hypoesthésie ou anesthésie au tact (hypoesthésie douloureuse de ROGER), comme dans le cas du propositus de DAVIES.

Les troubles de la sensibilité profonde ont été retrouvés six fois.

- Reiner K avait une perturbation du sens de la position segmentaire de ses orteils à droite.
- Le cas 1-1 de STAAL présentait des troubles de la sensibilité profonde, mais il est vrai avec un BW positif.
- Chez EARL, les difficultés de la marche, des troubles de la statique, avec Romberg positif, des anomalies de la perception vibratoire sont rencontrés (1-2, 3 et 4, et 11-2).

Parmi ces derniers cas, le cas 11-2, un sujet présentait à 21 ans une absence du sens vibratoire au niveau des deux pieds. Cependant, l'EMG était impossible dans sa réalisation étant donné l'absence de PA enregistrable.

LA DUREE DES ACCFS est très variable et ne semble pas très différente de celle observée pour les paralysies de pression non familiales et les paralysies professionnelles (CIRILLI).

Elle s'échelonne de quelques heures à quelques jours pour les atteintes frustes. De 3 semaines à 2 ans pour les parésies et paralysies des SPE ou sciatiques globales, avec une moyenne de trois mois.

La récupération est lentement progressive, aidée ou non par la physiothérapie. Néanmoins, cinq fois des séquelles définitives furent observées. Il est intéressant de noter l'état clinique du dernier examen avant publication. Nous pensons qu'il est significatif et représentatif de

cette susceptibilité familiale, car cet examen est rarement normal en dehors des crises et dans la mesure où il l'est, on peut retrouver des atteintes électriques.

- 3 cas de EARL n'avaient pas d'atteinte clinique mais l'EMG montrait une nette atteinte des SPE.
- Des atteintes électriques résiduelles, alors que l'examen physique était normal sont encore retrouvées chez STAAL (II-5 et III-15), chez EARL (IV-11-2) et chez la mère de notre propositus.
- Dans un grand nombre de cas, les examens physiques sont anormaux, et ceci en particulier chez des sujets qui, après tant d'années, n'avaient plus d'histoire marquante, mais tout au plus des paresthésies apparaissant lors du croisement des jambes.
- Ainsi, en était-il de Reiner K, qui présentait encore 35 ans après sa dernière paralysie du SPE, une parésie résiduelle bilatérale.
- Le propositus de DAVIES fut examiné 2 ans après son dernier épisode. Il présentait une faiblesse des muscles jambiers avec de légers troubles sensitifs.

Dans la première famille de EARL, le cas II-4, déjà cité, présentait des troubles sensitifs objectifs 9 ans après la dernière paralysie.

Le cas III-10 de STAAL, après trois attaques intéressant les pieds, fut examiné 6 ans après le dernier épisode. Il existait une légère parésie gauche.

Nous ne pouvons les citer tous, mais il faut cependant remarquer que beaucoup d'atteintes résiduelles, faiblesses ou parésies définitives, s'observent chez des sujets proches de la soixantaine. Il faut peut-être voir là l'effet des années au cours desquelles les microtraumatismes favorisants faisant partie des usages et souvent ignorés, ont le temps d'agir. Cependant, de telles atteintes ont aussi été observées chez des sujets jeunes (35 ans).

LES SIGNES ELECTRIQUES:

Les examens électriques furent pratiqués dans 28 cas, mais il convient de distinguer l'étude des chronaxies, l'électrodiagnostic, et l'EMG et la vitesse de conduction. Ces deux derniers examens n'apparaissent que dans les années 60.

La chronaxie augmente dans les atteintes neurogènes et c'est un examen d'une extrême précision (Hans, cas de WAHLE & TONNIS).

L'électrodiagnostic de stimulation (nous la reverrons au chapitre diagnostic) montre une hypoexcitabilité faradique et une lenteur à la contraction musculaire lors de la stimulation galvanique.

C'était le cas pour notre petit Denis, pour le mineur de DE JONG, pour Hans K, et pour les sujets I-1, et III-2 de STAAL.

L'électromyogramme: fut pratiqué 20 fois, cinq fois il était normal malgré la présence de tableaux cliniques évocateurs d'atteintes du SPE (STAAL III-10; EARL famille 3 II-3, MAYER DB).

Nous voyons ici la réciproque de ce que nous évoquions précédemment: l'atteinte clinique peut ne s'accompagner du moins au début, d'aucune atteinte électrique, chez les sujets jeunes (23 et 35 ans). Dans tous les autres cas, il était anormal.

Nous avons vu les électromyogrammes de nos sujets personnels. Pour les autres, nous indiquons les résultats dans le tableau 2.

On voit apparaître sur ce tableau que beaucoup de sujets n'avaient aucun potentiel d'action enregistrable et que les autres avaient une atteinte EMG des nerfs cliniquement non atteints. Enfin, la VC était abaissée dans cinq cas sur sept, les deux autres fois n'ayant pu être étudiés faute de PA. Une autre caractéristique est donc cette atteinte électrique non seulement chez les sujets vierges de toute notion pathologique, mais également au niveau des nerfs controlatéraux non intéressés par la clinique.

La vitesse de conduction est également le plus souvent diminuée. Cette mesure fut exécutée 18 fois et n'était normale qu'une fois.

Nous rapportons les résultats dans les tableaux 3 et 4.

Ici encore, on voit que des atteintes bilatérales peuvent s'observer en cas d'atteinte clinique unilatérale. Ce tableau a le mérite de montrer de plus des lésions du nerf au niveau de la cuisse (2 fois), alors qu'il n'y avait pas d'atteinte clinique objective. On remarque de plus, que ces signes persistent également loin des crises puisque ces examens étaient différés.

On peut conclure qu'il s'agit là d'examens précieux pour différencier les atteintes neurogènes des atteintes myogènes, et surtout dans un but de contrôle évolutif et d'appréciation de l'importance des dégâts.

En effet, cette étude électrique est précieuse car elle montre l'absence de parallélisme absolue entre l'atteinte clinique et l'atteinte électrique. Des atteintes atrophiantes des muscles jambiers s'accompagnent certes, d'une absence de potentiel d'action enregistrable (STAAL 111-2 - EARL 11-11-1), mais des sujets présentant de légers troubles de la marche, une absence de réflexe achilléen, avec force musculaire correcte, peuvent avoir également des atteintes électriques importantes (STAAL 11-4, EARL 1-11-4 et 11-111-1).

Enfin, nous avons vu qu'un examen physique quasi normal peut encore s'accompagner de séquelles électriques d'une affection neurogène plus ou moins ancienne.

Tel était le cas du jeune homme de 25 ans de EARL (1-111-2) qui, normal cliniquement, n'avait pas de potentiel d'action enregistrable à la cheville gauche, et un abaissement important des VC aux 2 chevilles.

Un des caractères de la maladie est donc la persistance des signes électriques témoignant de l'atteinte continue du processus héréditaire, alors que la clinique est fluctuante, et que l'on parle de récupération de fonction.

FACTEURS PATHOLOGIQUES ASSOCIES:

Il s'agit pour la presque totalité des cas d'atteintes isolées des nerfs périphériques, localisées soit au sciatique, soit, le plus souvent, à l'une de ses branches. Mais, il n'est pas rare qu'au cours des récives les membres supérieurs soient atteints. Ces associations se voient le plus souvent dans les cas des planteurs: SPE + paralysie cubitale.

La découverte clinique des signes d'atteinte des membres supérieurs et inférieurs est encore le témoin de cette susceptibilité familiale. On retrouve ces associations 23 fois cliniquement ou électriquement. Ces atteintes inférieures peuvent même se compléter par une atteinte des nerfs crâniens comme nous le reverrons plus tard.

Chaque fois que des explorations biologiques ont été faites, comprenant ionogramme, glycémie, électrophorèse des protides, taux de vitamine B1, porphyrine, acidité gastrique... elles étaient normales, en dehors du cas 1-1 de STAAL dont le BW était positif et traduisait l'association à un tabes. L'association à d'autres maladies ou d'autres malformations n'a pas été retrouvée, en dehors des migraines que présentaient les membres de la famille de DE JONG.

L'exploration radiologique n'a pas permis de rattacher la paralysie à une cause osseuse comme un cal ou un ostéophyte. Nous-mêmes avons découvert un petit ostéophyte en épine de rosier sur le bord externe du tibia gauche de notre jeune Denis SO, mais une exploration chirurgicale du nerf SPE n'a pu montrer de relation compressive entre cette excroissance osseuse et le trajet du nerf qui était fort loin. La recherche d'une

hernie discale n'a pas été concluante. On note simplement une scoliose lombosacrée chez Hans K.

L'exploration du nerf en dehors de notre cas personnel ne fut faite que par EARL. (propositus 11-7 de la première famille). Il s'agissait d'une biopsie nerveuse faite par le docteur W. MAIR sur le nerf sural droit chez cet homme de 53 ans, qui présentait à cette date des troubles de la marche. "Il existait une perte marquée des fibres myélinisées avec fibrose dans et autour du nerf. Aucune apparence de névrite hypertrophique".

Démyélinisation et fibrose sont donc les constatations essentielles, et dans le dernier cas, l'importance de la gangue fibreuse peut expliquer le facteur, sinon compressif, du moins irritant à la longue.

TABEAU 2

AUTEUR	OBSERVATIONS ELECTROMYOGRAPHIQUES	CAS
STAAL	Aucune activité spontanée des 2 pédieux 1 seul spike lors de la contraction volontaire	11-4
	Potentiels de fibrillation, perte des unités motrices (onde unique) signes de réinnervation (activité polyphasique) sur le tibial antérieur la loge antéro-externe, les pédieux et le court abducteur du petit orteil.	111-2
MAYER	Tous les sujets examinés de ses familles présentaient une diminution de la fréquence et de l'amplitude des PA.	
EARL PA en m V	de la cheville au genou (NL = 2 A 15 m V) Droit = 0 (VC abaissée)	1-11-4
	Droit = 0 Gauche = 0 (VC abaissée)	11-7
	Droit = 3 Gauche = 0 (VC abaissée)	111-2
	Droit = 0 Gauche = 0 (+ SPI)	11-11-1
	Droit : inf.2 Gauche : inf.2	11-2
	Droit = 0 Gauche = 0 (VC abaissée)	111-1
	Droit = 0 Gauche = 0	111-11-2
	Droit = 0 (récidives +++)	1V-11-2

		cheville	jambe	cuisse	cheville	jambe	cuisse
		ms	m/s	m/s	ms	m/s	m/s
CAS ; Taux normaux		sup à 7	35,6-63,5	51 $\pm$ 1,6	6,8 $\pm$ 0,2	36-55,9	51 $\pm$ 1,3
		S . P . E .			S . P . I .		
I - II - 1	Gauche	3,2	48,6				
I - II - 2	Droit	Pas de potentiel					
	Gauche	7,4	39				
I - II - 4	Droit	4,3	40,2				
I - II - 7	Droit	6,7	25,8				
	Gauche	7	28,5				
I - III - 1	Gauche	3,3	53,7				
I - III - 2	Droit	5,5	35,8				
	Gauche	5,5	38,1				
	Droit	Pas de potentiel			9	39	32,4
II - II - 1	Gauche				9,6	35,6	26
	Droit	7,6	33,3	36,8	8,7	41	43
	Gauche	6,8	24	29,3	8,2	39	38

TABLEAU III (EARL)

STAAL II-4	: VC des 2 SPE abaissée entre la cheville et la tête du péroné.
II-5	: VC abaissée au tibial antérieur droit, et très abaissée aux 2 SPE entre les chevilles et les têtes des péronés.
III-1	: VC des SPE diminuées.
III-2	: Pas de mesure possible. Pas de potentiel d'action.
III-6	: Pas de potentiel d'action à gauche . VC diminuée à droite pour le tibial antérieur et le musculo-cutané.
III-11	: VC diminuée au niveau du SPE droit.
III-15	: VC diminuée au niveau du SPE gauche
MAYER	: Toutes les vitesses de conduction étudiées étaient abaissées.

TABLEAU IV.

PARALYSIE DES MEMBRES SUPERIEURS

Cette atteinte semble plus fréquente que celle des membres inférieurs. 54 personnes ont été trouvées affectées, mais nous n'en retiendrons que 43, éliminant les 11 cas non examinés, dont la plupart présentaient des paralysies du sommeil. Disons tout de suite qu'en gros, les caractères sont les mêmes que pour le chapitre précédent. Ainsi, 30 personnes présentaient des récidives portant sur des nerfs différents ou se répétant sur les mêmes nerfs. La notion de facteur compressif est retrouvée dans 67% des cas.

En ce qui concerne l'atteinte individuelle des nerfs, 15 sujets présentèrent une atteinte radiale, 36 une atteinte cubitale - et parmi celles-ci 7 furent de découverte électrique - 24 une atteinte du médian - dont 10 fois électrique - et le plus souvent médiocubitale - enfin 9, une paralysie du plexus brachial. Ainsi, l'atteinte cubitale est de loin la plus fréquente puisqu'elle se trouvait dans 83% des sujets examinés contre 55% pour le médian qui est le plus souvent associé et de découverte électrique, et seulement 39% pour le radial et 20 pour le plexus brachial.

Le pourcentage de ces atteintes suivant le sexe est en général le même sauf pour l'atteinte radiale qui semble prédominer chez les hommes.

Le mode de début est identique à celui décrit au chapitre précédent.

ATTEINTE DU NERF RADIAL: Cette atteinte a été retrouvée chez 15 sujets et 20 fois sur 81 accès paralytiques intéressant le membre supérieur. Nous avons pris comme critère précis l'existence d'une chute du poignet, une atteinte nette des muscles innervés par le radial: extenseurs, pronateurs et supinateurs, cliniques ou électriques.

Cette atteinte était soit isolée, soit prédominante au cours d'une atteinte du plexus brachial dans la paralysie du sommeil par exemple. C'est encore à STAAL et à EARL et à leurs collaborateurs que nous devons les études les plus précises.

Certains cas semblent douteux, en particulier, lorsque les gestes qui les engendrèrent pouvaient également intéresser les nerfs cubitaux et médians. Ainsi, en était-il de la grand-tante de Denis, dans notre famille, dont nous savons qu'elle faisait des "paralysies" récidivantes de la main droite avec chute du poignet, surtout lorsqu'elle faisait de la bicyclette en maintenant une position serrée de la main.

- il en est de même du cas III-15 de STAAL, qui à 26 ans, après avoir fait de la bicyclette pendant quelques temps en maintenant une lourde caisse derrière lui, présente une chute du poignet qui dura plusieurs semaines.
- également, le cas IV-1-1 de EARL présentait à 50 ans des épisodes répétés d'engourdissement du côté radial de son avant-bras, survenant après travail pénible et disparaissant en quelques mois.

12 fois cette atteinte était apparente chez des hommes. L'âge de ces sujets au moment de leur première atteinte est souvent très jeune: 5 étaient âgés de moins de 20 ans, 3 inférieurs à 30 ans (moyenne 24 ans, et pour le reste la moyenne d'âge était de 53 ans).

Le caractère récidivant de la crise est ici très bien illustré dans le cas III-10 de STAAL. Cet homme de 48 ans a dû en effet, changer son métier de fermier à la suite de nombreuses paralysies. A 16 ans, on lui trouve une paralysie radiale partielle droite après une nuit de sommeil. Elle dure 1 an, sans dégénérescence électrique. A 18 ans, il se plaint d'une faiblesse de la main gauche après appui des coudes sur une table. A cette occasion, on lui trouve une paralysie radio-cubitale gauche.

A 20 ans, une paralysie radiale avec chute du poignet survient inopinément. Il existe une faible excitabilité électrique des extenseurs. Cette atteinte récupère en 2 ans.

La notion de compression ou d'effort amenant la contraction des muscles intéressés fut retrouvée 9 fois sur 15, au niveau de la main, ou persistant après sommeil, ou après torsion de l'épaule.

La clinique se résume à une paralysie motrice plus ou moins sévère: chute du poignet, faiblesse de l'extension du poignet et des doigts, difficulté lors de la pronation et de la supination. Aucune douleur ne fut retrouvée. Les troubles sensitifs se résument à une hyposthésie ou à une anesthésie, des paresthésies; une hyper sudation fut également rencontrée.

Les examens électriques ne concernent jamais le nerf radial dans les publications enregistrées.

Aucune atrophie n'est notée en dehors des associations avec le médian et le cubital. Ces associations sont très fréquentes, puisque dans neuf cas existait une paralysie médiocubitale associée ou différée dans le temps. Quatre fois, l'association radio-cubitale fut découverte et une fois l'association médioradiale.

ATTEINTE DU NERF CUBITAL

C'est de loin la plus fréquente, 36 cas furent découverts sur 43 sujets et sur 81 atteintes du membre supérieur. On peut dire tout de suite, qu'elle est presque toujours associée à celle du médian, cliniquement (16 cas) ou électriquement (7 cas). La fréquence, suivant les sexes, est la même, ce qui se conçoit, si l'on se souvient de la très grande vulnérabilité du cubital au niveau du coude. L'âge des premières atteintes est encore ici très jeune (25 sujets étaient entre 14 et 30 ans).

Le facteur compressif joue ici un rôle important: la plupart de ces sujets faisaient également des paralysies du sommeil. On retrouve la position enserrant un objet dans onze cas.

- 2 fois il s'agissait d'un parcours à bicyclette, la main enserrant le guidon (Marcelle SO, 111-15 de STAAL).
- 1 fois il s'agissait d'une perceuse électrique utilisée pour des travaux d'électricité par le fils du propositus de DAVIES âgé alors de 18 ans.
- 2 fois, il s'agissait de pression sur un balai (STAAL 111-6 et 10)
- on retrouve encore une paralysie cubitale après avoir ramé (EARL IV-11-2) ou après avoir porté une valise (1-11-2 EARL)
- Nous y ajouterons le cas du boucher (HK) de 33 ans de WAHLE & TONNIS dont le métier - la découpe - était fortement gêné l'hiver, dans l'humidité, qui, à ses dires, aggravait l'atteinte de ses mains.
- les planteurs trouvent leur place ici:
deux femmes de DE JONG qui avaient la maladie des arracheurs de pommes de terre - l'une ne pouvait plus traire ses vaches, l'autre avait une atteinte bilatérale telle, qu'elle était obligée de placer les pinces à linge sur la corde avec sa bouche.
Le fermier de STAAL (111-2) abandonna, nous l'avons vu, son métier.
- 3 autres avaient une atteinte par compression des coudes, ou simple appui sur les mains.
- RK, de WAHLE & TONNIS, en effectuant une réparation sous une voiture; EARL 1-11-3, après sommeil sur le coude, et le mineur de DE JONG chez qui la pression sur la main et la position couchée pour creuser, avec appui sur les coudes, interviennent ensemble.

Mais, il reste des atteintes découvertes après travaux minimes et l'on note une fois une atteinte progressive aboutissant à l'atrophie des deux mains (EARL 11-11-1). Cette atteinte peut également se retrouver sur des sujets sains, comme nous le verrons au chapitre électrique.

Cliniquement, elle se présente en général sans douleur, et nous n'avons pas retrouvé les causalgies et les douleurs intenses qui représentaient 30% des cas pour MEIGE cité par CIRILLI.

Les atteintes vont de la simple gêne à l'ouverture et à la fermeture correcte des doigts, en particulier des deux derniers, jusqu'à l'atrophie des petits muscles de la main (interosseux, hypothénariens) avec rétraction en griffes des deux derniers doigts. Les réflexes ostéo-tendineux sont en règle normaux. L'examen électrique se trouve résumé dans les tableaux 5 et 6.

On trouve 17 atteintes cubitales entre le poignet et le coude dont les plus sévères s'accompagnent de signes physiques. Le tableau permet de tirer les conclusions suivantes:

- 1) Il existe des épisodes cliniques d'atteinte cubitale sans signes physiques à l'examen différé, mais s'accompagnant alors d'atteinte à l'EMG.
- 2) A l'inverse, les signes cliniques étant peu concluants, on découvre une faiblesse à l'examen, ainsi qu'une traduction électrique.

Taux normaux en V	M E D I A N	ATTEINTES																Familles Généralisations Cas de FARL									
		I II		2 4		7 1		I III		3 4		II II		I III		III II			IV II								
9-45	I	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets									
		DF ;	13	0°	0°	1	7	28	6	20	10	5	1	2	3	1	2	4	1	2	3	2	3	4	10		
33-100	A	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	25	0°	2	2	45	10	25	13	10	10	10	35	20	30	22	38	3	18	20	12					
8-18	C	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	30	0°	3	0	45	15	60		4	10	40	20	25	20	32	18	20		0						
33-117	U	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	9	0°	3	0	17	8	20	11	4°	8	20	2	10	20	20	2	10°	2	4						
	B	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	12	0°	3	0	30	20	60	25	0°	8	20	2	10	20	20	2	10°	2							
	I	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	15	0°	0°	0°	35	17	45		0°	0	26	2	28	12	10		7								
	T	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	15	0°	0°	0°	35	17	45		0°	0	26	2	28	12	10		7								
	A	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	15	0°	0°	0°	35	17	45		0°	0	26	2	28	12	10		7								
	L	Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Doigts aux		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets		Poignets	
		DF ;	15	0°	0°	0°	35	17	45		0°	0	26	2	28	12	10		7								

STAAL : Famille III

III - 10 = E.M.G. normal

Propositus = Potentiels de fibrillation aux niveaux des abducteurs du I et des interosseux du côté droit.

MAYER
Tous les sujets de ses deux familles présentaient une diminution de la fréquence et de l'amplitude des potentiels d'action.

ELECTROMYOGRAMMES - TABLEAU V

• Signes physiques associés

- 3) Des nerfs non atteints cliniquement peuvent être intéressés par le processus pathologique (découverte électrique).
- 4) Que des sujets en apparence normaux peuvent également avoir une atteinte électrique à l'EMG, parfois très sévère (EARL 11-11-4).
- 5) Quelque soient ces atteintes, elles prédominent entre le poignet et le coude (12 fois), ce qui montre la vulnérabilité du nerf sur ce trajet.
- 6) Le médian fut intéressé dans le processus 17 fois.

Quant à la vitesse de conduction, pour un cas de STAAL, elle était diminuée de façon bilatérale, même du côté non atteint.

Pour EARL, dix études furent faites, rapportées au tableau 6.

Les conclusions sont les suivantes:

- 1) Dans l'ensemble, cette VC reste dans les limites inférieures de la normale donnée par l'auteur.
- 2) De tels signes s'observent aussi bien lorsque le sujet possède ou ne possède pas de signes physiques à l'examen.
- 3) Les sujets apparemment sains n'ont pas d'anomalie marquée de la vitesse de conduction.

ATTEINTE DU MEDIAN

Beaucoup de ses caractères ont été vus au cours de cette étude. Elle est fréquente, 24 cas furent retrouvés.

La notion de pression est constamment retrouvée. Il en est ainsi des 2 planteurs de STAAL (111-2 et 6) auxquels on ajoutera le boucher de WAHLE & TONNIS qui présentait une atrophie des muscles de la main innervés par le médian droit, et le mineur de DE JONG qui avait du mal à se servir de son pouce droit.

Il y a également le cas 1-11-2 de EARL qui présente une atteinte médiocubitale droite après le port d'une valise, et qui n'avait pas de PA à l'EMG, et une VC ralentie au niveau du poignet, compatible avec une lésion au niveau du tunnel carpien.

3 autres atteintes se retrouvent après usage des ciseaux (EARL 1-111-2 et 4, et 1V-11-2).

Une atteinte de l'index entouré par la lanière d'un sac (1-11-1 EARL), et l'impossibilité d'écrire, car l'index se "bouclait" à la moindre pression (EARL 1-11-4), sont retrouvées.

Enfin, notons la belle observation du violoniste de EARL (1V-11-3) qui présentait à l'examen électrique une atteinte cubitale du côté où les doigts pressent les cordes, et une atteinte du médian du côté opposé qui maintenait l'archet entre le pouce et l'index.

Familles de EARL		I		I		II		III	
Généérations		II		III		II		III	
Cas ;		1		1		1		1	
M	DF	4	6,2 *	7	5,5	2,9	5	4	4,3
E	Poignet 2,9-5 ms	3,5	6,5 *	5	5	3,5	5,7	4,3	
D	G	56	47 *	49	56,1	56,1	40,8	51,2	
I	DF	60	45,2 *	50	56,2	56,2	51	46,5	
I	Avant-bras	56,4	46,6 *	57,5	68,6	68,6	65,7	56	
A	51,8-67,1m/s	62,9	42,8 *	60,5	68,7	68,7	53,6		
N	Bras.								
C	DF	2	3,3 *	4,9 *	2,5	4	2,2	4,2 *	3,5
U	Poignet 2 - 5 ms	2,5	3,6 *	4,6 *	2	3,1		4	3,6 *
B	DF	42	43,6 *	42 *	60	50	57	52 *	51,2 *
I	Avant-bras 49-65 m/s	50	47 *	40 *	59	50,8		50 *	52 *
T	DF	60	51,4 *	48,5 *	60	76	62,5	54 *	54
A	Bras 50-73,9 m/s	59,1	48,5 *	48,5 *	61,7	48,6		52,5 *	57 *
L	G								

* Signes physiques associés

STAAL : III - 12 : Vitesse de conduction des nerfs cubitaux, diminuée des deux cotés, même du côté non atteint .

MAYER : Tous les sujets de ses deux familles présentaient des vitesses de conduction abaissées.

VITESSES DE CONDUCTIONS - TABLEAU VI

Les signes électriques se superposent à ceux de l'atteinte cubitale. La diminution des PA constatée au niveau des médians se rencontre le plus souvent entre le poignet et le coude, traduisant sans doute un ralentissement comme on peut l'illustrer au niveau du canal carpien, par l'observation de EARL (1-11-4), où les potentiels d'action étaient inexistantes au niveau des doigts et du poignet et très faibles au niveau du coude, alors que la VC montrait un ralentissement au niveau de l'avant-bras.

L'ATTEINTE DU PLEXUS BRACHIAL

Elle est très fréquente, comme nous avons pu en juger par les nombreux récits de paralysies du sommeil.

Elle est de type supérieur 4 fois. Si l'on en juge par l'impossibilité de mettre en abduction le bras (STAAL 111-6, 111-10; EARL 1-11-4 et 1V-11-3) avec limitation de la rotation et atteinte du deltoïde (STAAL 111-10; EARL 1-11-4 et 1V-11-3) et atrophie du sus- et sous-épineux (STAAL 111-6). Faiblesse de l'épaule, abolition du réflexe bicipital, et conservation des muscles de la main, sont retrouvés.

Ce type d'atteinte est retrouvé 2 fois après le sommeil (STAAL 111-10 et EARL 1V-11-3), une fois après appui du moignon de l'épaule sur une chaise (EARL 1-11-4), une fois ce fut une atteinte spontanée (STAAL 111-6). Les autres atteintes sont du type total, le plus souvent après sommeil. Nous retiendrons de ce chapitre que ces atteintes sont également récidivantes et que l'on ne note pas d'atrophie marquée des muscles proximaux, ni de douleur marquée.

ATTEINTE DES AUTRES NERFS

Dans ce chapitre, on retrouve les nerfs crâniens: une femme de la famille de DE JONG (111-19) eût une névrite douloureuse du V. Un homme de 18 ans de la famille de STAAL (111-10) fit une paralysie faciale pendant un mois.

Enfin, on note deux atteintes du nerf susorbitaire, sensibles, avec engourdissement du front après sommeil, la tête reposant sur une table. (EARL 1-11-2) (et propositus de DAVIES). Ce dernier répétant cette atteinte deux fois qui récupérait en trois semaines.

DIAGNOSTIC

A la lumière de ce qui vient d'être dit, nous pouvons déjà affirmer la nature neurogène de l'affection, et le caractère isolé de l'atteinte des nerfs périphériques.

DIAGNOSTIC POSITIF

Affirmer l'atteinte nerveuse périphérique est en règle facile dans la plupart des cas signalés plus haut, ces atteintes survenant en règle brutalement et de façon récidivante. Mais, qu'il arrive que les atteintes soient progressives, d'une seule tenue laissant des séquelles trophiques, en particulier aux membres inférieurs, qu'il existe à la suite d'une ou de nombreuses atteintes, une atrophie médiocubitale aboutissant au classique aspect de la main de singe, que l'on trouve des troubles de la statique, d'une abolition du sens vibratoire ou encore des fasciculations (MAYER), et le diagnostic de la redoutable famille des hérédodégénérescences est soulevé (CHARCOT-MARIE, Dystasie aréflexique héréditaire).

C'est pourquoi le diagnostic positif repose sur trois éléments essentiels. L'absence de l'atteinte médullaire, le caractère familial d'une susceptibilité à la pression des nerfs atteints, et le caractère récidivant des crises.

L'électrophysiologie

Puisque nous ne sommes nous-mêmes des spécialistes de la question, nous renvoyons le lecteur aux travaux qui vont nous permettre ici de résumer nos principales connaissances. (LERIQUE, P. LAGET et J. RAIMBAULT, R. WALTER et MERL J. CARTON et RUSSELL, A. MARINACCI, et DYCK et coll.)

Rappel physiologique et technique

Dans l'état normal d'un muscle squelettique, les fibres musculaires n'entrent en activité que lorsque leur parviennent les incitations ou les influx nerveux originaires des cornes antérieures de la moelle.

Un motoneurone commande un nombre de fibres très variable, mais souvent très important et l'on appelle unité motrice, l'ensemble anatomofonctionnel constitué par l'axone, ses ramifications, et les fibres musculaires que celles-ci innervent suivant la définition de CH. SHERRINGTON.

Lorsque le muscle a pour mission de provoquer des mouvements précis, un nombre faible de fibres musculaires dépend d'une unité motrice, à l'opposé de ce qui se passe pour un muscle comme le quadriceps ou le biceps.

Par action de l'acétylcholine, libérée par l'extrémité nerveuse au niveau de la plaque motrice, l'influx nerveux va entraîner la dépolarisation de la fibre musculaire et provoquer l'apparition d'un potentiel d'action.

Toutes les fibres appartenant à une unité motrice vont ainsi émettre un potentiel d'action. "Les événements bioélectriques" se reproduisant en même temps, vont se sommer et donner un potentiel global ou potentiel d'unité motrice. (PA)

En pratique, l'étude physiologique s'effectue, soit en regardant le muscle se contracter volontairement ou non, et l'on peut apprécier la force musculaire par le testing, et la valeur des PA à l'EMG. Soit, en percutant le nerf, soit surtout en stimulant électriquement le nerf ou directement le muscle. Ce qui déclenche un mouvement provoqué que l'on peut observer cliniquement ou électriquement, avec possibilité dans ce cas, à l'aide d'enregistrement électromyographique, de mesurer la vitesse de conduction. (VC)

Les méthodes de stimulations

Utilisent deux sortes de courant: un courant de brève durée ou stimulation faradique qui provoque une contraction musculaire perceptible "affirmant une innervation au moins partielle du muscle considéré" (LERIQUE). L'absence de réponse permettant d'affirmer la dénervation totale. Un courant de longue durée (200 à 300 m.c.) ou stimulation galvanique. "Les courants ont ainsi une action excitante sur les fibres musculaires dénervées dont les réponses sont lentes" (LERIQUE). La meilleure utilisation de cette méthode s'effectue avec deux électrodes (stimulation longitudinale bipolaire) et à une température normale évitant le froid, en utilisant un courant dit progressif, pour tenter d'éliminer les effets nocifs sur les éléments nerveux. Dans ces conditions, ou bien la contraction s'effectue normalement (vive), ou bien se produit une lenteur à la contraction qui traduit avec certitude la présence de fibres musculaires dénervées.

Une application plus objective de cette étude est la chronaximétrie. "Sans entrer dans les détails, il faut retenir qu'à part quelques exceptions, comme le biceps ou le court abducteur du pouce, tous les muscles normalement innervés ont une chronaxie inférieure à 1,2 m.S., le plus souvent de l'ordre de 0,10 à 0,60 m.s." (LERIQUE), (avec des réserves pour l'enfant de moins d'un an) et, "tous les muscles complètement dénervés ont des chronaxies supérieures à 10 m.s." (LERIQUE)

La méthode de détection

Est une méthode purement électrologique d'observation des potentiels d'action d'unité motrice. On peut recueillir, soit la conductibilité électrique qui diffuse des éléments musculaires aux téguments par des électrodes de surface - mais cette méthode manque de sensibilité et nécessite des contractions musculaires dosées, souvent impossibles chez l'enfant - soit, l'activité musculaire d'une ou de quelques unités motrices. On enfonce dans le muscle des aiguilles électrodes (BRONK). L'information est alors très localisée - on enregistre les PA, soit de contractions volontaires, soit provoquées par stimulation nerveuse. C'est cette méthode qui fut employée pour nous par le Docteur LERIQUE, et par EARL et FULLERTON pour le SPE et le tibial antérieur. (L'exploration des médians et cubitiaux utilise des électrodes de surface).

Résultats normaux

Les muscles au repos ne montrent pas d'activité électrique, mais une ligne isoélectrique. Lors de la contraction, on voit apparaître des PA émis de façon rythmique (voluntary unit des Anglo-saxons); ce sont des complexes diphasiques d'amplitude moyenne de 1 à 2 m.v. et de 3 à 5 m.s. de durée. Mais il faut tenir compte de l'âge. Entre un et dix ans, la durée passe de 8,8 à 9,6 m.s. en moyenne pour le deltoïde, de 6,6 à 7,2 m.s. pour l'extenseur commun des doigts, de 8 à 8,7 pour le quadriceps et de 6,5 à 7 pour le jambier antérieur (BUCHTAL).

L'augmentation de la tension musculaire va produire un accroissement de la fréquence de fonctionnement de chaque unité, et un recrutement progressif des UM. Ceci aussi bien lorsque l'EMG volontaire est pratiqué, que lorsqu'on provoque par stimulation nerveuse. Dans ce dernier cas, cependant, l'aspect EMG sera plus simple puisqu'il n'y a pas de dispersion des stimulations nerveuses.

Au début, une à trois UM sont mises en jeu et la cadence ne dépasse pas 10 à 15 par seconde. Le tracé est dit simple ou élémentaire, puis la contraction progressive va enrichir le tracé et lors d'un effort important des contractions, les UM se chevauchent aboutissant à un tracé interférentiel. Entre ces deux extrêmes, on trouve le tracé plus ou moins riche, dit intermédiaire. Lors de l'EMG provoqué, le voltage des PA va croissant et ils deviendront plus complexes avec l'augmentation de l'intensité du stimulus.

Résultats pathologiques

Dans l'atteinte neurogène, qu'il s'agisse d'un écrasement (neurotmesis), ou d'une interruption des axones avec conservation des gaines (axonotmesis), l'électrologie observe des anomalies que l'on peut suivre sur trois stades.

- Au début, le nerf reste excitable dans la région sous-lésionnelle, puis s'installe une période intermédiaire où cette stimulation ne donne de réponse que si les courants sont plus importants, aboutissant à
- la période d'état, après trois semaines d'évolution environ, où le segment nerveux sous-lésionnel a subi la dégénérescence wallerienne. Le muscle est inexcitable au courant faradique. Sa contraction galvanique directe est lente, la chronaxie est élevée, et apparaissent à l'EMG des potentiels brefs, de faible voltage (50 à 100 μ V) pour l'enregistrement spontané, au lieu de la ligne isoélectrique. Lors de la stimulation provoquée, les PA sont toujours brefs, mais plus fréquents, apparaissant avec un temps de latence plus ou moins long, suivant l'intensité du courant, mais toujours supérieur au temps de latence d'un PA normal. C'est la fibrillation spontanée ou provoquée qui signe l'atteinte nerveuse, due au fonctionnement rythmique spontané des fibres individuelles sous transformation biochimique encore obscure. "Elle apparaît en corrélation assez étroite avec le raccourcissement du muscle pour qu'on puisse envisager qu'elle en soit la cause directe". (LAGET et RAIMBAULT).

Mais, cette fibrillation peut manquer et les UM peuvent être totalement absentes, dans le cas de la dénervation totale. Pendant ce temps, le muscle perd son organisation d'unité motrice puis, si le nerf n'est pas réparé, perd ses propriétés contractiles et la fibrose l'envahit.

- A la période de récupération, ou plus exactement, de réparation, variable avec le temps de remyélinisation pour les uns, de progression de l'axoplasme, ou surtout de l'importance de l'adoption des fibres musculaires pour les autres, le tracé va s'enrichir, tendre vers une re-synchronisation, et les PA vont de nouveau augmenter en amplitude. La réinnervation musculaire est importante à envisager ici. Car une notion à la fois ancienne et nouvelle semble revenir à l'actualité (LERIQUE) (BUCHTAL - MADSEN). C'est le phénomène d'adoption.

Une fibre musculaire qui a reçu l'innervation d'un axone refuse en général l'innervation d'un autre axone, mais qu'une masse musculaire se trouve dénervée, elle sera aussitôt adoptée par les fibres provenant des nerfs voisins intègres dans leur état anatomo-fonctionnel. "Comme chaque filet en fait autant on peut dire que la propriété de chacun finit là où celle du voisin commence" (LERIQUE). Lorsque la réinnervation succède à une atteinte du soma des neurones, des cornes antérieures de la moelle surtout, l'augmentation importante du voltage, aboutissant à des PA géants, tient compte de ce phénomène d'adoption, "caractéristique du tracé EMG d'un muscle dont la dénervation est réparée" (LERIQUE).

Dans la dénervation partielle au cours d'une compression nerveuse, un pourcentage de fibres dégénère et les autres s'activent au sein du muscle en adoptant les fibres musculaires dénervées et ceci de façon rapide, expliquant les récupérations cliniques des accès. Cependant, pour la majorité des physiologistes, c'est l'intensité de l'atteinte de la gaine de myéline, et sa reformation, qui expliquent le délai de récupération.

L'atteinte névritique se traduit, elle, par de petits potentiels d'action polyphasiques avec dispersion des vitesses de conduction, point très important qui les différencie de l'atteinte musculaire où les petits potentiels polyphasiques correspondent à une diminution des fibres musculaires fonctionnelles, d'aspect interférentiel donc plus riches que lors d'une atteinte neurogène.

Méthode de stimulation - détection

Elle combine les deux méthodes précédentes, et permet entre deux électrodes (aiguille pour les nerfs moteurs, de surface pour les nerfs sensitifs) de calculer la VC des nerfs en appliquant un stimulus faradique en un point.

Cette VC est de 40 m/s sur le segment distal du membre supérieur, et de 30 m/s pour le segment distal du membre inférieur (LERIQUE). Cette vitesse varie avec l'âge: de 20 à 25 m/s dans la première semaine post-natale atteignant 50 à 60 m/s vers 4 à 5 ans, pour ne croître que très lentement jusqu'à l'âge adulte (THOMAS, LAMBERT, RAIMBAULT et LAGET).

On peut également mesurer la VC des fibres nerveuses proprioceptives en étudiant la latence qui sépare - dans un réflexe mono-synaptique - la réponse directe du muscle et la réponse réflexe d'HOFFMANN, ou réponse H, provenant de l'excitation des fibres proprioceptives au sein du muscle.

Pour les grandes fibres de gros diamètre, cette VC est plus grande que celle des fibres motrices pures (75 m/s en moyenne). Le rapport entre ces deux VC est en règle entre 0,75 et 0,85 (RAIMBAULT et LAGET). Ces deux mesures de vitesse de conduction ont un intérêt considérable en pathologie.

Dans les polynévrites, il existe une diminution des VC, mais l'altération des branches étant inégale, on assiste à une dispersion des VC avec allongement de la polyphasicité des PA, surtout lorsqu'on déplace de bas en haut la stimulation.

Résultat de nos observations

Tout d'abord, nous donnerons ici des techniques employées. Nous avons vu au niveau des tableaux de 2 à 6 les zones considérées comme normales, données par GILLIAT en 1961, et par GASSEL et TROJABORG en 1964, pour l'atteinte du sciatique. Miss FULLERTON utilise un temps de courant de 150 μ -sec., 500 ohms d'impédance et un voltage maximum de 300 volts. STAAL utilise les mêmes méthodes que GILLIAT. Au niveau des membres inférieurs, nous possédons 20 EMG et 22 mesures de la VC.

L'EMG était normal cinq fois (STAAL 11-5, 111-10; EARL 1-111-1 et 111-11-3 et MAYER famille B (DB)).

Pour les 15 autres, les tableaux du chapitre des atteintes nerveuses nous montrent que jamais ne furent trouvés des potentiels d'action géants. On retrouve en règle, des tracés de petite amplitude, de type élémentaire, avec fibrillation, et parfois signes de réinnervation sous la forme d'activité polyphasique avec tendance à la resynchronisation (STAAL 111-2).

Chez notre patiente Madeleine SO, existait un tracé de contractions volontaires très altéré, souvent de type élémentaire fait de potentiel d'action, de petite amplitude, crochétés ou polyphasiques, pulsant à une fréquence très élevée pouvant atteindre 50 p.s. En certains points, ce caractère était très prononcé, mais sans modification lorsque l'on déplaçait la simulation du coup du pied à la tête du péroné.

Dans tous les autres cas, il n'existait aucun PA enregistrable, et ceci nous l'avons vu aussi bien chez des sujets dont le nerf n'était pas atteint cliniquement, que pour les autres, qu'il y ait ou non des récives cliniques. Ceci est important compte tenu de la date de ces examens qui est le plus souvent différée par rapport à la date de la dernière atteinte.

La VC était abaissée 16 fois et nulle 4 fois par absence de PA décelable, ne permettant pas l'examen. Deux fois l'atteinte du SPE coïncidait avec une atteinte du sciatique à la cuisse (EARL 11-11-1, 11-111-1). En pratique, cet abaissement était le plus souvent distal. Dans l'atteinte du membre supérieur, on dispose de 26 EMG et de 15 VC.

Les mêmes observations peuvent être tirées de cette étude, mais avec des nuances. L'EMG était normal cinq fois, et pour les cas pathologiques, aucun PA ne put être enregistré pour un ou plusieurs nerfs chez sept patients. On retrouve ici une conclusion intéressante, mais qui ne semble pas être exclusive à notre maladie: les lésions les plus importantes se rencontrent au point de pression des membres entre le poignet et le coude surtout (cubital) et au poignet pour le médian. Ces constatations ont également été faites par MAYER dans l'étude de ses familles, mais également par LAMBERT au cours des Guilain-Barré.

Là encore, on ne trouve pas de potentiel géant, et les cas normaux cliniquement - ou un nerf indemne - peuvent présenter des altérations électriques et la VC était abaissée mais souvent à la seule limite inférieure de la normale (7 fois), ce qui fait dire à EARL que l'EMG est une méthode de dépistage plus précise de cette affection.

Pour conclure, on peut donc dire que cette maladie se traduit par des signes de dénervation, souvent sévères à l'EMG, sans signe d'atteinte des cornes antérieures, et sans signe d'adoption. Elle s'accompagne d'une baisse de la VC plus souvent nette aux membres inférieurs et les lésions sont particulièrement franches aux territoires soumis à la pression et ceci, que le patient soit atteint ou non cliniquement.

LE CARACTERE FAMILIAL

Dans la littérature, on ne retrouve pas à notre connaissance, de publication concernant cette distribution familiale avant 1947. La lecture des arbres généalogiques de notre première famille, de celle de DE JONG et de celle de STAAL, permet d'affirmer qu'il existe une transmission dominale du gène en cause, et en cela nous sommes d'accord avec tous les auteurs.

Ainsi, dans la famille SO, il faut tenir compte de Louis qui doit être considéré comme un porteur du gène, puisqu'il donne naissance à trois enfants atteints sur cinq. La proportion des atteintes est de 1 sur 2. Dans la famille de DE JONG, on trouve trois atteintes sur sept membres dans la 3ème génération.

Dans la famille de STAAL, certaines femmes sont également porteuses du gène, donnant naissance à des enfants atteints.

Dans la famille de EARL, tous les sujets de la 2ème génération sont atteints, si l'on écarte les deux sujets morts dans l'enfance.

Dans son étude, STAAL nous déclare qu'il peut conclure à une diminution de la pénétrance du gène chez ses femmes, puisqu'il existe la moitié des hommes atteints pour un tiers seulement de femmes après exclusion de la génération 4 où les sujets sont trop jeunes.

Ceci ne nous apparaît pas comme une règle bien absolue; dans notre famille SO, n'ayant pas connaissance d'enfants pour beaucoup de sujets de la 3ème génération, si nous ne retenons que les deux premières, on trouve un pourcentage à peu près égal d'atteintes dans les deux sexes (4 hommes sur 10, 4 femmes sur 8). Il en est de même dans la 2ème famille de EARL.

En revanche, dans la première famille citée par EARL, si les atteintes dans les deux sexes sont en apparence égales (2/3 des cas), la prédominance féminine de cette famille est nette. Dans la 2ème génération, il y avait en effet six femmes pour un homme. Cette relative prédominance féminine apparaît aussi dans la famille de DE JONG. On doit attendre la dernière génération pour trouver un homme atteint, (le propositus). En conclusion, on peut dire que l'atteinte des deux sexes est variable, qu'il s'agit d'une transmission autosomique dominante et dont la pénétrance est variable. Le point le plus important, à notre avis, est que la manifestation génétique est suffisamment forte pour laisser son empreinte chez des sujets en apparence normaux, ainsi qu'on l'a pu le démontrer les études électriques. Nous sommes aussi d'accord avec les auteurs Anglo-saxons pour dire que cette traduction peut être en apparence mineure lorsque les sujets n'occupent pas de profession favorisant les microtraumatismes et les compressions nerveuses. En allant plus loin, STAAL pense que la sensibilité au croisement des jambes, avec engourdissement, la répétition des parésies du sommeil, et l'absence de réflexes ou l'hyporéflexie achilléenne sont chez les sujets très jeunes, des signes avant-coureurs de la maladie. Enfin, signalons l'absence de consanguinité dans l'étude de ces familles.

LE CARACTERE RECIDIVANT

C'est avec la distribution familiale, un facteur très important. Dans les paralysies professionnelles étudiées par CIRILLI, on retrouve très peu d'exemples de récidives, et surtout très peu de récidives portant sur deux nerfs différents. Dans cette thèse, on trouve en effet, l'observation n° 5 de CIRILLI, un cas de Ramon et Roger, et surtout celui de ce menuisier de Muttman, qui, après avoir fait une paralysie du grand dentelé, change de profession, travaille sur un tour à pied et fait une paralysie bilatérale des SPE. Dans notre étude, ce caractère s'explique parce qu'il est sous-entendu par cette susceptibilité héréditaire, si bien comprise par certains sujets de ces familles que le simple fait d'éviter tout geste compressif ou toute position favorisant la compression, améliore considérablement l'état de leur paralysie, minimise l'intensité de la récidive et la rareté. Ce caractère est retrouvé dans notre étude dans 69% des cas examinés, et beaucoup de sujets non examinés avaient des épisodes récidivants. Cependant, n'oublions pas la possibilité d'atteintes en apparence progressive mais que l'on peut expliquer par des microtraumatismes répétés.

LA NOTION DE PRESSION

Ne peut être dissociée du facteur compressif. En effet, sur une étude de vingt cas de paralysie du SPE faite par GARLAND et MOORHOUSE, ces auteurs trouvent 17 causes compressives nettes, alors qu'un seul cas était récidivant. Dans nos familles, au contraire, planteurs, mineurs, bouchers, manutentionnaires, cette notion de pression explique les récidives. On retrouve même une distribution électrique privilégiée de ces anomalies aux sites de ces pressions (EARL et MAYER).

Le fait de comprimer l'un de nos membres, est la logique rançon de notre comportement humain diurne et nocturne, et si le hasard veut qu'une trop grande tendresse (paralysie des amoureux de Panas), ou un travail sans expérience, aient pour conclusion l'atteinte parétique ou paralytique d'un membre, il est excessivement rare qu'elle soit récidivante. Ici, tout au contraire (exposé ou non professionnellement), la moindre pression habituellement supportée par un sujet normal, déclenche de sévères atteintes chez ces sujets, récupérant en moyenne en trois à quatre mois. Il semble que cela fasse partie du caractère génique de la maladie.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Après étude de toutes ces familles, il semble bien que l'on soit devant une entité toute particulière et qui se différencie absolument des autres formes de paralysies familiales connues.

Tout d'abord, les études biologiques ont permis d'éliminer les dys-métabolies connues jusqu'alors. Dans aucun de nos cas, nous n'avons retrouvé d'hyperglycémie, ni d'anomalie des courbes de glycémie. Aucun diabète n'a été retrouvé. Pourtant, une notion bien connue reste que le diabétique est susceptible de faire des compressions nerveuses fréquentes (MULDER, LAMBERT, BASTRON, et SPRAGUE-1961, GILLIAT et WILLISON 1962). Nous savons, toutefois, à la lumière de travaux récents (GREGERSON -SENEVIRATNE et PEIRIS-1968) qu'il existerait au cours du diabète, tout comme au cours des atteintes du neurone de la corne antérieure de la moelle, une augmentation de la résistance à l'ischémie sous garrot. Ces mêmes constatations furent faites au cours d'une étude récente de la maladie de Friedreich où existait alors une grande proportion de diabète associé (23%) (ROBINSON 1968).

Aucun trouble ionique n'a été retrouvé en dehors d'une kaliémie, à la limite supérieure de la normale dans l'étude de WAHLE & TONNIS. Nous ne trouvons aucune dysglobulinémie, aucune porphyrinurie. En dehors d'une baisse du taux de vitamine B1 chez un sujet de DE JONG, aucune carence ou avitaminose n'a été constatée. L'acidité gastrique fut normale, aucune origine toxique ne fut retrouvée, pas plus qu'une tuberculose ou une syphilis, en dehors du tabes probable du cas 1-1 de STAAL. Il est à déplorer que l'étude du liquide céphalorachidien n'ait pas été faite. Dans les deux cas où une ponction lombaire avait été pratiquée, le LCR était normal et l'albuminorrachie vers 0,45 g. (Denis SO et EARL 1-11-4).

Les radiographies ont toujours été normales ou bien montraient chez l'adulte de discrets signes d'arthrose, il n'y avait pas d'élargissement des trous de conjugaison. En dehors de l'ostéophyte rencontré dans notre famille, aucun cas semblable n'a été retrouvé.

Quant à la palpation des nerfs, elle n'a jamais montré d'augmentation de volume et lors des biopsies ou d'explorations chirurgicales, aucune hypertrophie nerveuse ne fut notée.

Nous avons éliminé aussi une atteinte de la corne antérieure de la moelle, où l'on ne trouve jamais d'abaissement de la vitesse de conduction, ou une atteinte médulaire plus diffuse.

Il reste d'autres neuropathies familiales et héréditaires s'accompagnant d'une baisse de la VC.

- Tout d'abord, la maladie de Charcot-Marie.

Nous pensons que l'on peut éliminer cette affection. En revanche, EARL et STAAL insistent sur la possibilité d'atteintes progressives d'une seule tenue, relativement symétriques, et ne récupérant pas totalement. Pour STAAL, il persiste alors un doute. Cependant, les malformations des pieds, les orteils en griffes, n'ont été retrouvés que chez un sujet (STAAL III-9) qui présentait une cyphoscoliose, une surdité partielle bilatérale, une aréflexie tendineuse, une faiblesse cubitale droite. Aucune atrophie du mollet, ou atrophie jambière aussi importante que celle du Charcot-Marie n'a été notée.

La conservation fréquente des réflexes achilléens, l'importance des troubles sensitifs, l'atteinte récidivante et le plus souvent asymétrique permettent de rejeter cette maladie.

- La polynévrite hypertrophique de Déjérine-Sotas est également discutée. Nous avons vu que jamais une hypertrophie nerveuse ne fut constatée. Bien que cette hypertrophie provoque une vulnérabilité à la pression, décrite au cours de cette affection par Austin en 1956, elle n'est jamais aussi importante que dans nos cas. Quant aux troubles de la marche, ils peuvent s'expliquer par l'atrophie musculaire à la suite de récurrences nombreuses, par l'atteinte haute du nerf sciatique à la cuisse et ils sont beaucoup moins importants que ceux rencontrés dans la polynévrite hypertrophique.

Il reste, cependant, une curieuse affection familiale, c'est la névrite à prédominance brachiale. Nous en trouvons des publications datant de 1886 dues à DRESHFELD, reprises ensuite en 1893, par ROSS & BURY. Mais il faut attendre 1933, pour retrouver une atteinte héréditaire névritique avec UNGLEY. Enfin, les années 1960 nous apportent les études électriques de cette affection avec TAYLOR et JACOB.

Il s'agit d'une atteinte névritique procédant par atteinte isolée ou répétée avec prédilection brachiale.

Les atteintes sont précédées de douleurs vives, scapulaire ou de

l'épaule dans la majorité des cas - douleurs très intenses - qui sont bientôt suivies d'atteintes motrices très atrophiantes des muscles du bras, de l'avant-bras et de la main. L'intervalle entre l'apparition de la douleur et l'installation des paralysies est variable, de deux semaines à plusieurs années.

Une autre caractéristique reste la longue durée de l'installation de ces atteintes. La douleur et la diminution de la force motrice passent d'un membre à l'autre, atteignant souvent les muscles du dos, les pectoraux, le grand dentelé, mais aussi les sterno-cleido, -mastoïdiens et le trapèze. On note même des atteintes faciales et des paralysies des cordes vocales.

Là aussi, l'affection est de transmission autosomique dominante. Elle est récidivante, survenant plus souvent chez l'homme que chez la femme, mais chez cette dernière, l'apparition névritique au cours, ou au décours d'une grossesse est presque la règle, puisque huit des dix femmes de TAYLOR installaient leurs crises à ces moments là. Chez TAYLOR, la notion de pression est retrouvée, favorisante, au cours de métiers de laboureur, de fermier, qu'exerçaient beaucoup d'entre eux.

L'atteinte des membres supérieurs est 4 à 5 fois plus fréquente chez l'homme que celle des membres inférieurs. Cette proportion est moindre, voire égale, chez la femme.

Cliniquement, d'authentiques paralysies radiales douloureuses isolées ont été rencontrées, mais cette atteinte reste le plus souvent prédominante au sein d'une atteinte plexique totale, constatation que faisait déjà CIRILLI dans ses paralysies professionnelles.

Les points intéressants restent encore: la fréquence des états fébriles précédant l'atteinte névritique, surtout chez l'enfant, car l'âge est aussi très jeune, la fréquence des états allergiques, et dans la curieuse observation de JACOB, l'association de névrite à un type dysmorphique particulier. Nanisme, asymétrie du visage et des membres, hypotélorisme et épicanthus sont retrouvés. La différence des longueurs des membres peut peut-être expliquer la sensibilité des racines à cette affection qui reste, suivant les auteurs, une réaction hyperergique semblable à celle des paralysies du sérum, sous-entendue par une sensibilité familiale et héréditaire.

DAVIES pense, d'ailleurs, que beaucoup des premiers cas ressemblent à ce type de réaction observée dans "l'amyotrophie névralgique" décrite par PARSONNAGE & TURNER en 1948 chez des soldats de l'armée des Indes et Anglaise, où une douleur scapulaire inaugurerait et précéderait de peu l'installation de paralysies atrophiantes.

Douleurs, diffusion des lésions, amyotrophie importante, prédominance de l'atteinte du plexus brachial - de type C5 C6 ou totale surtout - et la récupération rapide souvent sans séquelle, tels sont les principaux signes qui opposent ces névrites à nos cas. En conclusion, aucune cause myopathique, aucune neuropathie sensitive héréditaire ne peut être reconnue ici. Nos patients étudiés s'écartent volontiers du cadre des autres neuropathies périphériques héréditaires. Les atteintes progressives peuvent très bien s'expliquer par l'étirement ou la compression des nerfs si ceux-ci, se reproduisant de façon répétée, empêchent la récupération (EARL). D'autre part, la sévérité de ces atteintes contrastant avec le caractère minime des causes déclenchantes est encore un argument pour isoler cette affection dans son cadre propre, tel qu'il fut décrit par DAVIES en 1954.

PHYSIOPATHOLOGIE

Indiscutablement, l'étude de cette affection donne une très grande place au microtraumatisme et singulièrement à la pression. On peut se demander même si de simples sommeils ne doivent pas être assimilés à ces causes compressives, tant les exemples sont nombreux, ce qui traduit l'extrême sensibilité de ces nerfs.

Beaucoup de travaux ont été faits pour connaître la part de l'ischémie et celle de la pression. Les auteurs anciens (ROASENDA en 1938, WEISS en 1943, DENNY-BROWN-BRENNER en 1944) prouvèrent les altérations nerveuses par striction ou compression des nerfs, et en arrivaient à la conclusion qu'aucune compression ne peut laisser intacte l'artère centrale du nerf: l'ischémie et les troubles vaso-moteurs - stase sanguine ou lymphatique - sont le plus souvent associés. Cependant, les auteurs cités par STAAL (SIMPSON) s'opposent à ce sujet sur l'étude des paralysies du tourniquet. Certains pensent que les facteurs compressifs l'emportent étant donné la récupération rapide du nerf après une période d'ischémie plus longue que celle utilisée pour le tourniquet (BENTLY et SCHLAPP),

- étant donné encore l'importance de la vascularisation des vasa-nervorum qui permettent des suppléances et qui expliquent le maintien de la conduction (BENTLY),
- après constatation qu'un nerf atteint la dénervation totale que lorsqu'il est très lésé par la compression (gangrène) directe du tourniquet (ALLEN).

Certains déclarent également qu'ils n'ont jamais vu de paralysie ischémique après apposition de brassard à tension. Cependant, d'autres déclarent qu'ils ont dû abandonner cette méthode chez leurs cas paralysés lorsqu'ils l'utilisaient entre les crises, car elle provoquait invariablement des tendances à la rechute (CIRILLI). A propos de cette épreuve, des études récentes (GENEVIRATNE et PEIRIS) ont montré l'existence, au cours de l'épreuve sous garrot, de deux périodes de paresthésies. L'une dite ischémique après occlusion vasculaire, et la seconde post-ischémique après levée du garrot et qui dure plus longtemps que la première. Ces études avaient pour but de vérifier les variations d'excitabilité des nerfs sensitifs sous ischémie.

GENEVIRATNE et Coll. utilisaient l'enregistrement EMG au niveau du médian à la main.

Cependant, en 1944 et 1946, KUGELBERG démontrait qu'au niveau du nerf moteur, existait une augmentation de l'excitabilité du nerf

lorsque les paresthésies post-ischémiques étaient maximum. Il montre alors, que l'activité spontanée de ces nerfs se manifeste lorsque l'excitabilité atteint un niveau critique, et cesse lorsque l'excitabilité est en dessous de ce niveau.

Avec COBB en 195L, il observe que cette hyperexcitabilité est sensibilisée par l'hyperventilation et l'hypocalcémie, et pense qu'une relation existerait entre les modifications ioniques et les variations des réactions des sujets normaux devant les périodes ischémiques et post-ischémiques.

Au niveau du médian, **GENEVIRATNE** prouve l'existence de cette hyperexcitabilité, en utilisant des courants d'intensité telle que la taille des potentiels d'action recueillies n'atteigne : que 45% de celle des potentiels obtenus avec une stimulation maximum. Ils en déduisent qu'une stimulation maximum ou au-dessus du maximum, au cours de l'épreuve d'ischémie sous garrot, ne révèle que la diminution d'excitabilité du nerf entier, alors que la stimulation "sub-maximale" démontre les augmentations et diminutions d'excitabilité qui se produisent au niveau du groupe des fibres à seuil bas.

Cette augmentation de l'excitabilité du nerf manifestée par des PA de taille croissante, apparaît dans cette épreuve dès les premières minutes de l'occlusion vasculaire par le brassard à tension, et ce n'est qu'après la 20ème minute que l'ischémie est manifeste, qu'il y a une inactivation rapide des fibres à seuil bas, et que les potentiels deviennent petits et indiscernables après la 28ème minute. De telles constatations ont été faites par KUGELBERG sur le nerf moteur.

Cependant, Miss P. FULLERTON, étudiant la compression du membre supérieur, démontre, au contraire, une chute du seuil du nerf moteur pendant les 10 premières minutes, puis une augmentation du seuil de la 20ème à la 30ème minute.

Pour MERRINGTON et NATHAN (1949) et **GENEVIRATNE**, les paresthésies ischémiques et post-ischémiques proviennent du changement d'excitabilité survenant dans un groupe particulier de fibres répondant à des seuils d'excitabilité bas.

Cette activité spontanée peut prendre naissance soit, au niveau du segment distal (WEDDELL & SINCLAIR), soit au niveau du tronc nerveux sous le brassard, se propageant alors par voie antidromique vers le segment distal (NATHAN 1958).

NATHAN observe en effet, que les sensations du toucher et de pression sont encore préservées dans les 10 à 15 minutes qui suivent l'installation de l'ischémie avant de disparaître.

Après restauration du flot sanguin, il y a une rapide récupération de 1 à 2 minutes seulement, ensuite les paresthésies sont telles qu'elles masquent la perception des sensations.

Des conclusions ont été faites in vitro sur le rat par de nombreux auteurs, dont les plus récents sont données par MARUHASHI et WRIGHT en 1967.

Le facteur le plus important reste l'anoxie du nerf.

En France, CATHALA et SCHERRER en 1963, et plus récemment (1966), P. CASTAIGNE et Coll. ont étudié le devenir des potentiels d'action d'un nerf moteur sous ischémie.

Ils constatent une augmentation de la réponse nerveuse avec allongement des périodes réfractaires absolues et relatives du nerf exploré correspondant à des troubles de l'excitabilité du nerf.

En étudiant les PA du nerf cubital, ils pensent que la diminution de l'amplitude des potentiels qu'ils observent n'est pas due à la seule diminution de l'excitabilité du nerf, mais que ces troubles étant d'autant plus nets que le segment nerveux employé est plus long - il leur semble que la perturbation essentielle est une diminution de la conduction nerveuse.

Ils notent encore, une "disparition surprenante" des potentiels musculaires entre 1'30 et 2' après le rétablissement de la circulation.

"Le fait qu'une augmentation de l'intensité de la stimulation permette alors d'obtenir une augmentation de l'amplitude de la réponse musculaire est le témoin de l'apparition d'un phénomène nouveau, qui paraît siéger au niveau de la jonction neuromusculaire" (P. CASTAIGNE).

Il semble que dans notre étude, le processus fragilisant soit diffus, étendu tout au long du nerf, et que pression et ischémie engendrent des phénomènes chimiques complexes, encore mal élucidés, mais qui se traduisent par une démyélinisation progressive et étendue du nerf. "L'ischémie des vasa-nervorum contribue à réaliser le syndrome d'interruption des nerfs" (Mlle VINON). Bien plus, de récentes études de RUSSELL sur les atteintes des cornes antérieures de la moelle, tendent à prouver que lorsque la cellule et la corne antérieure sont lésées, il existerait une protection particulière des nerfs, se montrant plus résistants à l'ischémie. Par opposition, on peut penser que dans notre étude, cette résistance est abaissée.

La pression est en tout cas le facteur révélant la vulnérabilité qui nous occupe: compression extrinsèque, nous n'y reviendront pas, mais également intrinsèque, dont les exemples nous sont donnés par la très bonne étude physiologique de CIRILLI à propos des atteintes professionnelles.

- Abaissement de l'épaule, torsion et rétropulsion ou élévation du bras en force provoquent une élongation des racines du plexus brachial qui jouent le rôle de cordes à violon qui se tendent sur les apophyses transverses.
- Compression intramusculaire du nerf médian, et parfois même du radial entre les deux chefs du rond pronateur.
- Compression du cubital (branche motrice) à sa sortie sous le ligament palmaire.
- Compression du médian dans le tunnel carpien - mais il est vrai que dans ces cas, une hypertrophie nerveuse et la fibrose jouent un rôle particulier. BRAIN montre en introduisant un manomètre à eau dans le canal carpien qu'une flexion du poignet à 90° amène une surpression de 10 cm d'eau, alors qu'une extension forcée amène une surpression de 30 cm d'eau au moins.
- Compression enfin du sciatique poplité externe dans la position jambes et cuisses fléchies lorsque celui-ci est pris en tenaille entre le condyle externe et le tendon du biceps.

On a invoqué également le surmenage avec irritation de l'extrémité nerveuse par le muscle surmené dans ses contractions. (DUCOT, ROUX, WERGERT, EDINGER).

On a évoqué également une cause anatomique à cette susceptibilité individuelle en utilisant la découverte de FAURE & JULIEN, c'est-à-dire, une fréquence de 20% de nerfs anatomiquement anormaux lors d'une autopsie. Peut-être le gène en question ici, s'accompagne-t-il d'un nerf trop court ou trop long.

Il reste, enfin, deux points pathogéniques importants: l'un dans le domaine électrique, où l'étude - remise à l'honneur - des phénomènes d'adoption des nerfs, peut peut-être expliquer que l'invalidité progressive soit due à un défaut de plus en plus important d'adoption des fibres musculaires de plus en plus dénervées par les pressions successives. Mais, c'est peut-être une hypothèse audacieuse et notre incompetence nous oblige à nous en tenir là.

L'autre, enfin, est un point d'interrogation. C'est la possibilité de troubles biochimiques ou métaboliques du nerf et de la cellule qui permettrait d'expliquer les atteintes en apparence spontanées.

Des études contemporaines (GREGERSON 1968) du comportement du nerf en milieu aérobie, ou en milieu anaérobie, permettront peut-être de donner l'explication de ce phénomène. Cet auteur, étudiant les modifications histochimiques présentes lors de la stimulation d'une seule unité motrice dans le jambier antérieur du rat, découvre plusieurs variétés de fibres. Celles-ci s'accompagnent d'activités enzymatiques différentes, et il semble que les fibres possédant la plus grande activité, en particulier les plus petites, soient les moins fatigables.

Enfin, si l'on étudie la résistance à l'ischémie des nerfs chez le diabétique, on s'aperçoit qu'elle augmente lorsque le diabète est déséquilibré, pour perdre cette propriété lorsque le diabète est corrigé. Rien ne nous empêche de penser que des troubles biochimiques sont à la base de nos constatations dans notre maladie.

En tout cas, sur le plan anatomique, les rares biopsies effectuées montrent, au niveau des nerfs périphériques, des vaisseaux normaux, et une démyélinisation avec parfois fragmentation des gaines de myéline. La constatation par MAYER d'un raccourcissement du noeud de Ranvier est interprété par lui comme un processus de remyélinisation. Le seul élément positif que nous pouvons porter à la suite de ce travail, est donc celui-ci: lorsque le nerf est atteint, il se démyélinise petit à petit jusqu'à, tout d'abord, ne provoquer que l'apparition de signes électriques, puis des signes cliniques et la récupération n'apparaît que lorsque le nerf se remyélinise. Ainsi, l'abaissement de la vitesse de conduction et la diminution des potentiels d'action observés sont la conséquence de cette démyélinisation paranodale et internodale.

CONCLUSIONS

Après étude de 12 familles étrangères et françaises, à partir d'un cas concernant un enfant de 5 ans présentant une paralysie du Sciatique poplité externe, sans cause apparente, nous pouvons affirmer l'existence d'une entité particulière qu'après d'autres auteurs anglo-saxons, nous baptisons : La prédisposition héréditaire et familiale aux paralysies nerveuses périphériques.

Elle se définit ainsi : Paralysie isolée d'un nerf périphérique, sensitivo-motrice, indolore, récidivante, et ceci sur le même nerf ou sur un autre nerf, récupérant de façon spontanée mais pouvant laisser des séquelles définitives, conduisant à une incapacité variable, mais assez grande toutefois pour conduire à un changement de profession.

Cette prédisposition héréditaire

- 1) se transmet suivant le mode autosomique dominant,
- 2) possède une expression variable, mais assez grande pour être présente sous la forme d'une atteinte électrique isolée chez un sujet en apparence sain et sans histoire pathologique.
- 3) Elle se manifeste tôt - l'enfance n'étant pas épargnée puisque nous retrouvons une dizaine de cas entre 5 et 15 ans - l'âge moyen variant entre 30 et 35 ans.
- 4) Elle s'accompagne électriquement de signes de dénervation à l'électromyogramme ; Diminution de la fréquence et de l'amplitude des potentiels d'action, et d'un abaissement de la vitesse de conduction, plus net il est vrai aux membres inférieurs.
- 5) Elle se traduit cliniquement ;
 - par une atteinte du sciatique poplité externe, avec certitude, chez 56% des sujets affectés, associé parfois à une atteinte du sciatique poplité interne,
 - par une atteinte du membre supérieur dans 62% des cas. Parmi celles-ci, l'atteinte cubitale vient de loin en tête avec 83 % des sujets examinés, contre 55% pour le nerf médian qui est le plus souvent associée, et de découverte électrique, 39 % pour le nerf radial, et 20% seulement pour le plexus brachial. L'atteinte radiale est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes.

- 6) Elle se présente dans la majorité des cas comme une conséquence d'une compression nerveuse souvent minime. Cette vulnérabilité liée à l'allure clinique, aux récives, permet d'éloigner cette affection des atteintes de la corne antérieure de la moelle, des dystrophies musculaires, et des neuropathies héréditaires métaboliques ou non.
- 7) Elle se traduirait anatomiquement par une démyélinisation variable responsable des signes électriques cités plus haut, et peut-être de troubles biochimiques sous-entendus mais non encore définis, avec altération de la cellule de SCHWANN.
- 8) Pression, ischémie et peut-être troubles de l'adoption des fibres musculaires dénervées restent des explications pathogéniques possibles.
- 9) Elle amène à des conclusions pratiques:
L'étude génétique des patients atteints, permet de classer cette affection dans les bons pronostics, mais en gardant bien à l'esprit qu'elle peut entraîner une incapacité parfois permanente à la longue. Dans cette optique, il est nécessaire d'éduquer le malade afin qu'il évite toute profession ou tout geste exposant ses membres à la compression ou à l'étirement - ce qui, nous l'avons vu, améliore considérablement le cours évolutif de la maladie.

Dans ces cas, l'électromyogramme et la vitesse de conduction restent des mesures indispensables possédant une valeur diagnostique - en situant avec précision la lésion - une valeur pronostique en permettant de suivre l'évolution, et enfin, une valeur médico-légale (MARINACCI).

Vu le Doyen

Vu le Président de Thèse

Signé: S. DELBARRE

Signé: S. THIEFFRY

Vu le Permis d'Imprimer

le Recteur d'Académie de Paris

Signé: R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1. CASTAIGNE.P., CATHALA HP , DRY J & MASTROPAOLO C.
Les réponses des nerfs et des muscles à des stimulations électriques au cours d'une épreuve de garrot ischémique, chez l'homme normal et chez le diabétique ..Revue de Neurologie 1966. 115-61.66.
2. CATHALA HP et SCHERRER J. Modifications du potentiel de nerf sous l'influence d'un brassard ischémiant chez l'homme; r; de Neurologie 1963 108 - 2. 201.
3. CHAUMONT P. Les explorations électriques au cours des neuropathies périphériques. Vie Med. 46. Mars 65. 433-440.
4. CIRILLI. Sur les paralysies médicales traumatiques des nerfs périphériques. Thèse. Paris. 1950.
5. DAVIES DM. Recurrent peripheral nerve palsies in a family. LANCET. August 7 54. 266-268.
6. DYCK PJ, LAMBERT EH et MULDER DW. Neurology. 1963 13-1.
7. EARL CJ, FULLERTON P.M., WAKEFIELD GS etSCHUTTA HS.
Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies.
Quart Jo of Med. New series. XXXIII 132. Oct 64. 481-498.
8. EDSTROM I. & KUGELBERG E.
Histochemical composition, distribution of fibres and fatiguability of single motor units. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1968 31.481
9. FISCHER. Paralysies du sciatique poplitée externe.
Thèse Paris. 1952.
10. JACOB JC. ANDERMANN F & PRESTON ROBB J.
Heredofamilial neuritis with brachial predilection. Neurology 11.N) 12 1961 1025-1033.
- 11 . DE JONG J.G.Y.
Over families met hereditaire dispositie tot het optreden van nevriten gecorreleerd met migraine. Psychiat.Neurol. Amsterdam.1947.60.
- 12 . LAGET P et RAIMBAULT J.
L'électromyographie chez l'enfant. Le Pédiatre. 26 - 1 1969 9-49.
- 13 . LERIQUE J.
Ce que le praticien doit savoir de l'électromyographie.
G.M.F. 77 -29. 6227-6236. et G.M.F. 77 -30 6467-6484.
- 14 . MAYER RF et GARCIA-MULLIN R.
Hereditary neuropathy manifested by pressure palsies. A Schwann cell disorder ? Trans.Amer Neurol Ass. 1968 93 238-240.
- 15 . MARINACCI AA.
The value of the electromyogram in the diagnosis of pressure neuropathie from "hanging arm". Electromyographie 1967 Vol 1 5-1Q.

- 16 . Neuropathy (familial) and pressure palsies.
Lancet 1965 Feb 6 310.
- 17 . PARSONAGE & TURNER, ALDREN.
Neuralgic amyotrophy. (the shoulder girdle syndrome).
Lancet Jun. 26 1948 973-978.
18. SENEVIRATNE KN & PEIRIS DA.
The effect of ischaemia on the excitability of human sensory
nerve. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1968 31 338-347.
19. SHAHANI B & RUSSEL WR.
Motor neurone disease.
Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1969 32 1-5.
20. STAAL A, de WEERDT CJ & WENT LN.
Hereditary compression syndrome of peripheral nerves.
Neurology, 1965, 15, 1008-1017.
21. TAYLOR RA.
Heredofamilial mononeuritis multiplex with brachial predilection.
Brain, 1960, 83, 113-137.
22. WALTER RD & CARSON MJ.
Electromyography in pediatric neuromuscular disorders.
J of Pediatrics. Jan 1965 66 Part I, n° 1.
23. WAHLE H & TONNIS.
FORSTICH. NEUROL. PSYCHIAT. 1958. 26. 371-376.

